

Pfüller, Yvonne

„Alzheimer versus Kinderdemenz – Gemeinsamkeiten und Unterschiede in der Krankheitsentstehung, Symptomatik und in den Bedürfnissen und Belastungen sowie im Wirken spezifischer Sozialer Arbeit.“

BACHELORARBEIT

HOCHSCHULE MITTWEIDA

UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Fakultät Soziale Arbeit

Roßwein, 2014

Pfüller, Yvonne

„Alzheimer versus Kinderdemenz – Gemeinsamkeiten und Unterschiede in der Krankheitsentstehung, Symptomatik und in den Bedürfnissen und Belastungen sowie im Wirken spezifischer Sozialer Arbeit.“

eingereicht als

BACHELORARBEIT

an der

HOCHSCHULE MITTWEIDA

UNIVERSITY OF APPLIED SCIENCES

Fakultät Soziale Arbeit

Roßwein, 2014

Erstprüfer: Herr Dr. phil. Michel C. Hille

Zweitprüferin: Frau Prof. Dr. phil. Barbara Wedler

Bibliographische Kurzbeschreibung

Pfüller, Yvonne:

Alzheimer versus Kinderdemenz – Gemeinsamkeiten und Unterschiede in der Krankheitsentstehung, Symptomatik und in den Bedürfnissen und Belastungen sowie im Wirken spezifischer Sozialer Arbeit. - 50 Seiten – Chemnitz, Hochschule Mittweida/Roßwein (FH), Fakultät Soziale Arbeit, Bachelorarbeit 2013/2014

Referat

Die vorliegende Bachelorarbeit beschäftigt sich mit dem Vergleich der Alzheimer-Krankheit mit einer Gruppe von Demenzen, die speziell bei Kindern und Jugendlichen auftreten – den Neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen. Dabei soll eine dieser Formen die juvenile Neuronale Ceroid-Lipofuszinose genauer betrachtet werden. Der Schwerpunkt dieser Arbeit liegt im Suchen und Finden gemeinsamer Schnittstellen und Parallelen sowie Unterschieden von der Krankheitsentstehung bis hin zur Pflege. Dies erfolgt anhand einer intensiven Literaturrecherche. Hierbei gilt es zu klären, ob eine Demenzerkrankung bei Kindern und alten Menschen ähnliche Belastungen und Folgen mit sich bringt oder sich deren Bedürfnisse weitestgehend unterscheiden. Aus diesen Erkenntnissen heraus soll geschaut werden, ob gemeinsame Konzepte entwickelt werden können und alte und junge Menschen mit dementiellen Erkrankungen gemeinsam in Einrichtungen untergebracht werden können. Außerdem wird die gesetzliche Rahmung mit ihren wichtigsten Eckpunkten benannt.

INHALTSVERZEICHNIS

Abkürzungsverzeichnis

1. Einleitung.....	8
2. Alzheimer-Krankheit versus Neuronale Ceroid-Lipofuszinose	12
2.1 Definition, Klassifizierung und Häufigkeit	12
2.1.1 Alzheimer-Krankheit.....	12
2.1.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose.....	13
2.2 Entstehung, Symptomatik und Krankheitsverlauf.....	14
2.2.1 Alzheimer-Krankheit.....	14
2.2.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose und ihre Formen.....	16
2.3 Zwischenfazit I.....	19
3. Welche Rolle übernehmen Diagnose und Forschung?	21
3.1 Diagnose.....	21
3.1.1 Alzheimer-Krankheit.....	21
3.1.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose.....	22
3.2 Forschungserkenntnisse.....	23
3.2.1 Alzheimer-Krankheit.....	24
3.2.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose.....	25
3.3 Zwischenfazit II.....	26
4. Auswirkungen in Familiensystemen	28
4.1 Innerfamiliäre Veränderungen.....	28
4.1.1 Alzheimer-Krankheit.....	28
4.1.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose.....	29
4.2 Familiäre Pflege – Wer pflegt wen?	33
4.2.1 Wenn Kinder, Eltern pflegen.....	33
4.2.2 Wenn Eltern, Kinder pflegen.....	34
4.3 Ethische Aspekte.....	36
4.4 Was brauchen Angehörige, um entlastet zu werden?	38
4.5 Zwischenfazit III.....	41
5. Wie und wo finden Betroffene und ihre Angehörigen Hilfe?	42
5.1 Alzheimer-Betroffene.....	42
5.1.1 Alternative Hilfeformen.....	42
5.1.2 Wofür steht die Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V.?	45
5.2 Juvenile NCL Betroffene.....	46
5.2.1 Pädagogische Betreuung.....	46

5.2.2 Wofür steht die NCL-Gruppe Deutschland e.V.?	48
5.3 Zwischenfazit IV	49
6. Rechtliche Rahmenbedingungen	52
6.1 Rechtliche Barrieren	53
6.2 Sozialversicherungsrechtliche Rahmung	53
7. Fazit im Hinblick auf Soziale Arbeit	56
8. Literaturverzeichnis	59
9. Selbstständigkeitserklärung	69

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

AOK	Allgemeine Ortskrankenkasse
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften
AK	Alzheimer-Krankheit
BDSRA	Batten Disease Support and Research Association
BMFSFJ	Bundesministerium für Familie, Senioren, Frauen und Jugend
BMBF	Bundesministerium für Bildung und Forschung
BMG	Bundesministerium für Gesundheit
CCT	Craniale Computertomographie
DGGG	Deutsche Gesellschaft für Gerontologie und Geriatrie
DGN	Deutsche Gesellschaft für Neurologie
DGPPN	Deutsche Gesellschaft für Psychiatrie und Psychotherapie, Psychosomatik und Nervenheilkunde
DZNE	Deutsches Zentrum für degenerative Erkrankungen
G8	Gruppe der Acht
Hg.	Herausgeber
ICD(-10)	Internationale statistische Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme (aktuelle Version)
IDA	Initiative Demenzversorgung in der Allgemeinmedizin
JNCL	Juvenile Neuronale Ceroid-Lipofuszinose
KDA	Kuratorium Deutsche Altershilfe

KNDD	Kompetenznetz Degenerative Demenzen
MRT	Magnetresonanztomographie
NCL	Neuronale Ceroid-Lipofuszinose(n)
o.J.	ohne Jahr
WHO	Weltgesundheitsorganisation

1 EINLEITUNG

„Der Einzelne ist Tatsache der Existenz, sofern er zu anderen Einzelnen in lebendige Beziehung tritt; die Gesamtheit ist Tatsache der Existenz, sofern sie sich aus lebendigen Beziehungseinheiten aufbaut. Die fundamentale Tatsache der menschlichen Existenz ist der Mensch mit dem Menschen.“ (Schlegel 2001 S. 7, zit. n. Buber, Martin 1982: S. 164)

„Im Alter kindisch werden“, „Erhöhte Vergesslichkeit alter Leute“, „Orientierungslosigkeit der älteren Generationen“ – dies sind Beispiele für Missdeutungen, die oft in den Köpfen vieler Menschen existieren und als logische Folgerungen des Alterns in Betracht gezogen werden. Ein Irrglaube, da die Mehrheit älterer Menschen bei vollem Verstand bleibt. Dennoch kann Vergesslichkeit mit dem Alter korrelieren und sich zu einer Krankheit entwickeln, in der man den Alltag selbstständig zu bewältigen verlernt und diesen nicht mehr ohne fremde Hilfe bewerkstelligen vermag. Vergesslichkeit kann zur Symptomatik verschiedenster Krankheitsbilder zählen. Der erste Gedanke in diesem Zusammenhang fällt meist auf den Begriff der Demenz. Eine Krankheit, die erst im Seniorenalter auftritt – so denken viele Menschen, da Medien vor allem über typische Formen wie die Alzheimer-Krankheit berichten, von der meist ältere Menschen betroffen sind. Doch dement ist nicht gleich dement! Hinter dieser Bezeichnung verbirgt sich eine Vielzahl verschiedenster Krankheitsformen mit unterschiedlichen Häufigkeiten. Nach Angaben des Bundesministeriums für Familie, Senioren, Frauen und Jugend, leben derzeit allein in Deutschland 1,4 Millionen Menschen, die an einer Form von Demenz erkrankt sind (vgl. BMFSFJ (a) 2013).

Im alltäglichen Sprachgebrauch herrscht große Wirrnis hinsichtlich des Begriffs. Demenz wird oft als einzelnes Krankheitsbild, unter der Verwendung irrtümlicher Termini wie „senil“ oder „verwirrt“, betrachtet. Daher erscheint ein Blick auf die genaue Definition des Begriffs unumgänglich. Naomi Feil verweist in ihrer Literatur, auf die aus Frankreich stammenden Forscher P. Pinel und J.E. Esquirol, welche den Begriff im 18. Jahrhundert erstmals als geistigen Verfall, bedingt durch Gehirnerkrankungen, beschrieben (vgl. Feil 2010: S. 36). Aus heutiger medizinischer Sicht weiß man außerdem, dass Demenz kein eigenständiges Krankheitsbild darstellt. Laut der internationalen Definition der WHO erklärt *„Demenz [...] ein Syndrom als Folge einer meist chronischen oder fortschreitenden Krankheit des Gehirns mit Störung vieler höherer kortikaler Funktionen, einschließlich Gedächtnis, Denken, Orientierung, Auffassung, Rechnen, Lernfähigkeit, Sprache*

und Urteilsvermögen. Das Bewusstsein ist nicht getrübt. Die kognitiven Beeinträchtigungen werden gewöhnlich von Veränderungen der emotionalen Kontrolle, des Sozialverhaltens oder der Motivation begleitet, gelegentlich treten diese auch eher auf. Dieses Syndrom kommt bei Alzheimer-Krankheit, bei zerebrovaskulären Störungen und bei anderen Zustandsbildern vor, die primär oder sekundär das Gehirn betreffen.“ (ICD Code (a) 2013: F00-F09). Demzufolge ist Demenz ein vielfältiges Syndrom und besteht aus einem Komplex verschiedenster Symptome. Zudem erfolgt eine Differenzierung primärer und sekundärer Formen, wobei letztere Folgeerscheinungen anderer Grunderkrankungen darstellen und deutlich seltener vorkommen. Wohingegen primäre Formen nicht-/degenerative Erkrankungen des Gehirns bedeuten und meist heilbare Behandlungen ausschließen (vgl. Kastner & Löbach 2007: 29 ff.). Die Gemeinsamkeit dementieller Erkrankungen liegt im Absterben von Zellen, sodass einige Formen laut der WHO ebenfalls den sogenannten „*degenerativen Erkrankungen des Nervensystems*“ (ICD Code (b) 2013: G30-G32) zuzuordnen sind. Gemäß den Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie beinhalten derartige Prozesse ein progredientes Zerstören von Nervenzellen, was wiederum charakteristische neurologische Erkrankungen zur Folge hat und letztendlich schwerwiegende physische, psychische sowie soziale Defizite und Pflegebedürftigkeit nach sich ziehen (vgl. AWMF 2007: S. 1). Wie aus der Definition des Demenzsyndroms zu entnehmen ist, erleben die Betroffenen diese weitreichenden Veränderungen bei vollem Bewusstsein. Unter diesen neurodegenerativen Erkrankungen ist unter anderem auch die Alzheimer-Krankheit (AK; auch: Morbus Alzheimer, Alzheimer-Demenz oder Demenz vom Alzheimer-Typ) klassifiziert, welche – mit zwei Drittel der insgesamt 1,4 Millionen Betroffenen von dementiellen Erkrankungen - die häufigste Form darstellt (vgl. BMFSFJ (a) 2013). Dies wird in erster Linie durch den demographischen Wandel unserer Gesellschaft begünstigt. Infolge der immer älter werdenden Menschheit steigt die Zahl von Demenzerkrankungen stetig. Das bedeutet, dass einige dieser Formen, wie Alzheimer Demenz mit dem Risikofaktor Alter einhergehen und deren Häufigkeit mit zunehmendem Lebensalter steigt (vgl. Schmidtke 2006: S. 15 ff.). Prognosen sagen voraus, dass sich im Jahre 2050 die Prävalenz Demenzerkrankter verdoppelt haben soll. Das hat zur Folge, dass unser gesamtes Gesundheits- und Sozialsystem vor enorme Herausforderungen gestellt sind, um dem medizinischen, pflegerischen sowie sozialen Aspekten gerecht zu werden. Vor diesem Hintergrund, erzielt die Bedeutung dieser Krankheitsbilder ein immer größeres öffentliches Interesse und wuchs in den vergangenen Jahren zu einer Debatte mit internationalem Charakter heran. Im aktuellen

Londoner G8-Gipfel wird Demenz als ein bereits bestehendes sowie wachsendes gesellschaftliches Problem verstanden, wobei dessen Aufgabe darin besteht, weltweit Lösungsansätze zu finden, um vor allem im Bereich der Medizin und Pflege entlastend intervenieren zu können (vgl. DGPPN 2013: S. 1 f.). Allerdings ist hier die Rede von Demenzerkrankungen bei alten Menschen.

Darüber hinaus berichten Medien immer häufiger, dass Demenz unterschiedlichster Ursachen auch bei jungen Menschen auftreten kann und diese ebenfalls in ihrer Prävalenz steigt, wie beispielsweise ein Artikel der Zeitschrift *Die Welt* berichtet (vgl. Münch-Pauli 2013: S. 1). Zu dieser Gruppe junger Menschen zählen dabei - meist unbekannterweise - auch Kinder und Jugendliche, für die ebenfalls ein Risiko besteht, von einer dementiellen Erkrankung betroffen zu sein. Die Vorstellung, dass Kinder und Jugendliche vergesslich, orientierungslos oder gar senil sind, ist für viele Menschen kaum denkbar. Alzheimer-Krankheit kennt so ziemlich jeder, doch was ist mit Kinderdemenz? In der öffentlichen Debatte wird nur wenig beziehungsweise nichts darüber berichtet, wodurch diese Formen bisher einen sehr geringen Bekanntheitsgrad erlangt haben. Folglich geht deren Aufklärung sowie das sich Bewusstwerden und Informieren der Gesellschaft verloren. Selbst in der Fachliteratur zum Thema Demenz finden sich kaum Hinweise auf das Krankheitsbild bei Kindern und Jugendlichen. Wo finden aber Betroffene Hilfe, wenn es so scheint, dass dieses Gebiet noch so wenig erforscht ist. Für alte Menschen gibt es entsprechende Vorkehrungen, doch wie sieht das bei Kindern aus? Gibt es Gemeinsamkeiten zwischen ihnen wodurch eine Versorgung alter Dementer mit Jungen möglich wäre? Denn stellt diese Gruppe von Demenzerkrankungen auch eine Seltenheit dar, bedeutet dies nicht, dass sie weniger beachtenswert wären, zumal deren Dunkelziffer mit großer Wahrscheinlichkeit deutlich höher liegt und viele Formen der Krankheit noch unerforscht sind. Für die Pharmaindustrie besteht bisher kaum Interesse aufgrund fehlender finanzieller Anreize (vgl. BMBF (b) 2013). Doch könnte es nicht eventuell sein, dass Forschungen zu dieser Thematik, noch nie zuvor gewonnene Erkenntnisse für die Alzheimerforschung bereithalten und somit der Suche nach einer Heilung ein Schritt näher gekommen wird? Die vorliegende Arbeit soll einen Beitrag zur Beantwortung dieser Fragen leisten. Aufgrund des zeitlichen Rahmens dieser Arbeit ist es nicht möglich auf alle Demenzformen Bezug zu nehmen. Daher, beziehe ich mich ausschließlich auf zwei von diesen. Zum einen auf die bekannte Alzheimer-Krankheit (AK) und zum anderen den Neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen (NCL) - einem medizinischen Begriff für Formen der Kinderdemenz. Ob diese

tatsächlich dem Demenzsyndrom zugeordnet werden können, gilt es unter anderem in dieser Arbeit zu erörtern. In Anbetracht der weitreichenden Folgen, welche die Diagnose Demenz mit sich bringt, werden viele gesellschaftliche Bereiche tangiert. Vor diesem Hintergrund ist auch für die Profession der Sozialen Arbeit eine Auseinandersetzung mit dieser Thematik unerlässlich. Dennoch bedarf es zu allererst einmal der Aufklärung nötigem Fachwissens über Entstehung, Symptomatik sowie den Verlauf der einzelnen Krankheitsbilder.

Die ersten Kapitel dieser Arbeit dienen hauptsächlich einer umfassenden medizinischen Darstellung beider Krankheitsbilder, indem diese gegenübergestellt werden um letztendlich deren Gemeinsamkeiten und Unterschiede hinsichtlich der Entstehung, des Verlaufs sowie der Symptomatik herauszufiltern. Die Bedeutung einer rechtzeitigen Diagnosestellung sowie die Erforschung bisher noch ungeklärter Ursachen, soll dabei insbesondere hervorgehoben werden. Diese Erkenntnisse sind grundlegend für die folgenden Kapitel, in denen Auswirkungen und Folgen, die sich für die Betroffenen und deren Angehörige ergeben, aufgezeigt werden. Auch hier erfolgt eine Gegenüberstellung beider Formen. In Hinblick auf die betroffenen Altersgruppen, die sich klar und deutlich unterscheiden, sollen deren Besonderheiten und Bedürfnisse geklärt werden. Letztendlich wird geschaut, welche Probleme hinsichtlich bestehender Hilfeformen für die Adressaten bestehen und wie diese ins Gesundheits-, Pflege- und Sozialsystem eingebunden sind. Darin soll die Bedeutung, welche nicht nur für Soziale Arbeit besteht, untermauert werden, da ein multidisziplinäres Arbeiten professionelles Handeln auszeichnet. Ebenfalls gilt es zu erkunden, wie die rechtlichen Rahmenbedingungen für junge und alte Menschen gestaltet sind.

2 ALZHEIMER-KRANKHEIT VERSUS NEURONALE CEROID- LIPOFUSZINOSE

2.1 Definition, Klassifizierung und Häufigkeit

2.1.1 Alzheimer-Krankheit

Anhand der Definition der WHO ist „die Alzheimer-Krankheit [...] eine primär degenerative zerebrale Krankheit mit unbekannter Ätiologie und charakteristischen neuropathologischen und neurochemischen Merkmalen. Sie beginnt meist schleichend und entwickelt sich langsam aber stetig über einen Zeitraum von mehreren Jahren.“ (ICD Code (c) 2013: F00). Diesbezüglich klassifiziert Demenz bei einer Alzheimer-Krankheit (AK) eine degenerative Erkrankung, deren Ursachen noch nicht genau geklärt und somit zu erforschen sind. Da sie Schädigungen direkt im Gehirn verursachen, zählen sie zu den sogenannten primären Demenzen (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 29). Diese Form ist die am weitesten verbreitete Ursache einer Demenz, an der laut Alzheimer Forschung jedes Jahr rund 200.000 Menschen in Deutschland erkranken (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e.V. (a) 2012). Die Komplexität ihrer Symptome wurde erstmals zu Beginn des 20. Jahrhunderts (1906), vom deutschen Arzt Dr. Alois Alzheimer entdeckt, welchem die Krankheit letztendlich auch ihren Namen verdankt (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 1 f.).

Gemäß der Beschreibung von Naomi Feil waren Forscher noch vor einigen Jahrzehnten der Überzeugung, dass die „Alzheimer'sche Krankheit“ eine dementielle Form darstellt, die schon in frühen Jahren zum Ausbruch kommt. Dazu zählten unter anderem Butler und Lewis, die eine Altersspanne von 40 bis 50 Jahren vorgaben, in der die Krankheit ausbricht und eine Überlebenschance für die Betroffenen von nicht länger als fünf Jahren voraussagten. Bei alten Menschen verwendete man den Begriff der „senilen Demenz“. Weitere Untersuchungen ergaben allerdings, dass der Krankheitsmechanismus der gleiche ist und somit beide Formen als eine Krankheit zu klassifizieren sind (vgl. Feil & de Klerk-Rubin 2010: S. 46 f.). Die Alzheimer-Krankheit wird daher nach heutigem Wissensstand, anhand verschiedener Typen differenziert, für die folgende Definitionen der WHO international gelten. Typ 1 kennzeichnet „Demenz bei Alzheimer-Krankheit mit Beginn ab dem 65. Lebensjahr, meist in den späten 70er Jahren oder danach, mit langsamer Progredienz und mit Gedächtnisstörungen als Hauptmerkmal.“ (ICD Code (c) 2013: F00.1. G30.1). Typ 2 hingegen bezeichnet „Demenz bei Alzheimer-Krankheit mit Beginn vor dem 65. Lebensjahr. Der Ver-

lauf weist eine vergleichsweise rasche Verschlechterung auf, es bestehen deutliche und vielfältige Störungen der höheren kortikalen Funktionen.“ (ICD Code (c) 2013: F00.0. G30.0). Folglich unterscheidet sich die frühe von der späten Form hinsichtlich des Alters, in dem die Krankheit zum Ausbruch kommt sowie ihrem Verlauf und Symptomatik. Der späten Form liegt ein vergleichsweise langsamer Verlauf zu Grunde, bei dem vor allem Störungen des Gedächtnisses zu verzeichnen sind. Die frühe Form hingegen zeigt multikomplexere Symptome auf sowie einen bedrohlicheren Verlauf. Hinzukommen weitere „atypische und gemischte Formen“ (ICD Code (c) 2013: F00.2. G30.8), auf welche in diesem Zusammenhang nicht näher eingegangen werden soll. Schlussfolgernd kann davon ausgegangen werden, dass die AK nicht nur bei alten Menschen, sondern auch bei Menschen im mittleren Alter auftritt. Hinsichtlich des Risikofaktors Alter, kommt jedoch Typ 1 am häufigsten vor (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 30).

2.1.2 Neuronale Ceroid –Lipofuszinose

Die Suche nach einer Definition für Neuronale Ceroid-Lipofuszinosen (NCL) im Hinblick auf Demenz, gestaltet sich - im Gegensatz zur AK, deutlich schwieriger, sodass an dieser Stelle die Frage aufkommt, ob NCL tatsächlich eine Form der Demenz darstellt. Laut der Gesellschaft für Neuropädiatrie sind folgende ICD-Nummern der Krankheit zugehörig, zum einen E75-76 und zum anderen F02 (vgl. AWMF 2007: S. 1). Da im Sinne des ICD die Nummerierung F02 unter die Definition Demenz gegliedert ist, zählen sie folglich zu dementiellen Erkrankungen (vgl. ICD Code (a) 2013: F00-F09). Für die Rubrik „Demenz bei anderenorts klassifizierten Krankheiten“ liefert die WHO folgende Definition: „*Formen der Demenz, bei denen eine andere Ursache als die Alzheimer-Krankheit oder eine zerebrovaskuläre Krankheit vorliegt oder vermutet wird. Sie kann in jedem Lebensalter auftreten, selten jedoch im höheren Alter.*“ (ICD Code (d) 2013: F02). Demnach wird hier bereits der erste Unterschied – neben der Häufigkeitsrate, im Vergleich zur AK ersichtlich - in dem sich die Lebensalter, in denen die Erkrankungen eintreten, deutlich differenzieren. Dennoch ist in diesem Zusammenhang nicht auszuschließen, dass NCL in allen Lebensaltern eintreten kann.

Expliziter betrachtet ist der Begriff der „Neuronalen Ceroidlipofuszinose“ im ICD der „Demenz bei anderenorts klassifizierten Krankheitsbildern“ (ICD Code (d) 2013: F02.8. E75) zugehörig. Im Gegensatz zur AK stellt NCL keine primäre, sondern eine sekundäre Demenzform dar. Folglich ist diese Erkrankung eine Folge einer anderen Schädigung außerhalb des Gehirns, in diesem Falle einer

Stoffwechselstörung (vgl. Grond 1998: S. 1 f.). Das bedeutet, dass eine Zuordnung der NCL zur Gruppe der Stoffwechselerkrankungen erfolgt, gemäß dem ICD „*Störungen des Sphingolipidstoffwechsels und sonstige Störungen der Lipidspeicherung*“ (ICD Code (e) 2013 (e): E75). Leider kommt dem Begriff „Neuronale Ceroidlipofuszinose“, an dieser Stelle keine genauere Definition zugute. Es werden aber andere Termini, wie das „*Bielschowsky-Dollinger-Syndrom*“ (ICD Code (e) 2013: E75.4) und die „*Spielmeyer-Vogt-Krankheit*“ (ebd.) benannt. Unter diesen Begrifflichkeiten, waren noch vor einigen Jahren, die spätinfantile und juvenile Form der NCL bekannt (vgl. Hofman 1990: S. 16). Dieser Verweis auf die Existenz verschiedener Formen – auf die später spezieller eingegangen werden soll, lässt schlussfolgern, dass die Häufigkeit sowie das Alter in dem die Krankheit auftritt, innerhalb der NCL-Formen variieren. In älterer Fachliteratur findet sich zudem laut Editha Gombault, der Begriff der „*Amaurotischen Idiotie*“ (Gombault 2001: S. 57), der bis Anfang der 70er Jahre unter dieser Krankheitsbezeichnung bekannt war sowie im angloamerikanischen Sprachgebrauch die Bezeichnung „*Batten*“-Disease (vgl. Gombault 2001: S. 57). Die vielen Bezeichnungen resultieren aus den Namen der verschiedenen Forscher und Entdecker, die sich auf diesem Gebiet prädestinierten. Einer der Ersten, war der norwegische Arzt Otto Christian Stengel, der die Krankheit 1826 erstmalig beschrieb. Des Weiteren zählen hierzu Neurologen und Wissenschaftler wie F.E. Batten, W. Spielmeyer und H. Vogt (vgl. Stehr 2009: S. 2). Im Gegensatz zur AK, die aufgrund ihrer hohen Prävalenz allmählich zu einer „Volkskrankheit“ zählt, sind die NCL, seltene Erkrankungen. Von rund 30.000 Neugeborenen, ist jeweils ein Kind von einer Form der NCL betroffen (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 555).

2.2 Entstehung, Symptomatik und Krankheitsverlauf

2.2.1 Alzheimer-Krankheit

Die AK kann sowohl sporadisch als auch vereinzelt in familiärer Form auftreten. Sporadisch bedeutet, dass ein einmaliges Auftreten der AK innerhalb einer Familie mehrfach vorkommt. Das betrifft zum größten Teil die späte Form der AK. Wissenschaftler schließen allerdings ein erhöhtes erbliches Erkrankungsrisiko Verwandter ersten Grades, nicht aus (vgl. Buijssen 2008: S. 32). Sobald mehrere Personen innerhalb einer Familie erkrankt sind beziehungsweise waren, spricht man von einer familiären Form. Erblichkeit spielt daher als Risikofaktor eine Rolle ist aber meist in der frühen Form vorzufinden, welche deutlich seltener vorkommt. Bisher sind drei verschiedene Alzheimer-Gene entdeckt worden, welche eine

seltene familiäre Form auslösen können (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e.V. (b) 2012).

Degenerative Erkrankungen beinhalten einen (langsam) fortschreitenden Verlauf, so auch die Alzheimer Erkrankung. Bei dieser Form von Demenz, kommt es aus medizinischer Sicht, zu einem Absterben der Gehirnzellen, verursacht durch amyloide Plaques. Dies sind Proteinablagerungen, welche das gesunde Gehirn prinzipiell zersetzen kann. Ein anderes Hauptmerkmal ergibt sich aus der Bildung neurofibrillärer Bündel, welche am pathologischen Prozess ebenfalls erheblichen Anteil haben. Diese Fasern sind ursprünglich für den Nährstofftransport im Gehirn verantwortlich. In diesem Falle verkleben diese jedoch und verlieren ihre Funktion (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 30). Der Krankheitsprozess verläuft individuell unterschiedlich. Dennoch wird in der Literatur dessen Verlauf in drei verschiedene Stadien unterteilt. Im frühen Stadium weisen die Patienten meist kleinere Störungen, vor allem im Bereich geistiger Leistungen auf, wie beispielsweise verminderte Denkfähigkeit mit anfänglichen Gedächtnislücken sowie Sprachschwierigkeiten. Hinzukommen Auffälligkeiten im emotionalen Bereich, vor allem durch das Bewusstsein der eigenen physischen und psychischen Veränderungen (vgl. Klessmann 1992: S. 131 f.). Daher wird dieses Stadium auch als leichte Demenz und kognitive Phase bezeichnet, in der die Veränderungen des Betroffenen von seinem Umfeld selten oder gar nicht wahrgenommen werden (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 26). Mit zunehmenden Beeinträchtigungen, ist der Alltag für die Betroffenen immer schwieriger zu bewältigen, sodass sie nach und nach auf fremde Hilfe angewiesen sind. Somit kommt es speziell im mittleren Stadium vermehrt zu kognitiven und körperlichen Defiziten, wobei die meisten Betroffenen allerdings noch lange Zeit aktiv und weitestgehend selbstständig bleiben. Des Weiteren bleibt das Langzeitgedächtnis, im Gegensatz zum Kurzzeitgedächtnis noch relativ gut ausgeprägt. (vgl. Alzheimer Forschung e.V. (b) 2012) Auch treten verstärkt Veränderungen im Verhalten der Betroffenen auf, wie eine erhöhte Reizbarkeit und Aggressivität (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 27). Im letzten Stadium, der schweren Demenz, schwinden dann auch das Langzeitgedächtnis sowie nahezu alle kognitiven und körperlichen Fähigkeiten. Es folgt eintretende Inkontinenz, Bettlägerigkeit bis hin zur Atemnot und Schluckschwierigkeiten, die eine Flüssigkeits- und Nahrungsaufnahme erschweren. Schließlich bedarf es einer vollkommenen Fremdversorgung. Die Krankheit führt unweigerlich zum Tod. Mitunter sind es auch hinzukommende infektiöse Erkrankungen oder ähnliche Sekundärererscheinungen, die den Tod des Patienten aus-

lösen (vgl. Alzheimer Forschung e.V. (b) 2012) Der Krankheitsprozess, beginnend mit anfänglichen Symptomen bis hin zum Sterben und vollzieht sich über einen Zeitraum von circa fünf bis acht Jahren (vgl. Schmidtke 2006: S. 101). Die Unterschiede betreffs früh und spät einsetzender Form der AK, sind dabei stets zu berücksichtigen (vgl. Kap. 2.1.1).

2.2.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose und ihre Formen

Bei den NCL handelt es sich um eine der über 50 bekannten und selten vorkommenden Demenzerkrankungen bei Kindern. Diese Gruppe zählt zu den häufigsten neurodegenerativen Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter (vgl. DZNE 2010). Die jeweils verschiedenen NCL-Formen, welche in den letzten Jahren in ihrer Anzahl gestiegen sind, unterscheiden sich nach dem Eintrittsalter der Betroffenen. Folgende Differenzierung findet bis dato Gebrauch: kongenitale, infantile, spätinfantile, juvenile und adulte NCL. Aufgrund neuer Forschungsergebnisse kam es zu einer erweiterten Klassifizierung, indem man verantwortliche Gene fand, in denen Mutationen die jeweilige Form auslösen. Hierbei sind mittlerweile 14 verschiedene Genmutationen bekannt. Bei ihren Bezeichnungen besteht eine geschichtliche Reihenfolge nach Entdeckung des Gendefekts. Beide Klassifizierungsmodelle finden aktuell noch Bedeutung (vgl. Goebel et al 2005: S. 284 f.). Ihnen allen ist ein progredienter und letaler, das heißt fortschrittlicher und tödlicher, Charakter gemein. Die Lebenserwartung der Betroffenen ist individuell sowie formabhängig. Medizinisch betrachtet kommt es durch den Fehler im Erbmateriale zum Funktionsverlust eines Eiweißstoffs, welcher den Stoffwechselhaushalt erheblich beeinträchtigt. Dies verursacht Ablagerungen von ungewöhnlichem Material in den Neuronen, das aufgrund seiner wachsartigen Form Ceroid-Lipofuszin heißt, woraus die Bezeichnung NCL resultiert (vgl. Kohlschütter 2001: S. 29). Der Zelltod erfolgt durch die Speicherung des Materials, woher die NCL den Namen Speicherkrankheiten erhalten (vgl. ebd. S. 29 ff.). Forschungsprojekte, die sich mit dem Vergleich neurodegenerativer Erkrankungen untereinander befassten, fanden heraus, dass Gemeinsamkeiten zwischen den NCL und der AK bestehen, welche den Prozess des Hirnabbaus betreffen (vgl. Schulz 2012: S. 2). Paradoxerweise sprechen einige Fachleute deswegen auch von „Alzheimer für Kinder“ (vgl. Müller-Jung 2008: S. 2).

Dementielle Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter treten im Gegensatz zur AK nicht sporadisch und familiär auf, sondern sind, bis auf die adulte Form ausnahmslos autosomal rezessiv vererbte Krankheiten. Die Eltern sind gesunde

Genträger und besitzen jeweils ein gesundes und krankes Gen. Mit einer Wahrscheinlichkeit von 25 Prozent wird das Kind an dieser Erbkrankheit leiden, indem jeweils ein krankes Gen weitergegeben wird und das Kind somit ausschließlich kranke Gene besitzt (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 9).

Ähnlich wie bei Demenz vom Alzheimer-Typ, existieren bei den NCL unterschiedliche Formen. Diese sind ebenfalls abhängig vom Alter bei Ausbruch der Krankheit (vgl. Kap. 3.2). Verursacht werden sie durch einen Fehler im Erbmateriale, daraufhin erfolgt eine genetische Klassifizierung, womit sie zusätzlich nach dem Gen benannt werden, das mutiert. Hier wird der Unterschied zu Morbus Alzheimer deutlich, indem lediglich bei rund fünf Prozent der Alzheimerpatienten, meist des Typs zwei, die Erkrankung aufgrund bestimmter Gene verursacht wird. Die restlichen 95 Prozent werden sporadisch ausgelöst. (vgl. Bsp. Alzheimer Forschung Initiative e.V. (c) 2012). Bei der Gruppe der NCL gibt es weitaus mehr Formen, als bei Alzheimer-Demenz Typ 1 und 2. Diese Formen sollen im Nachgang kurz beschrieben werden. Die Symptome variieren untereinander sowie vor allem individuell. Für den Werdegang dieser Arbeit ist jedoch die juvenile Form von besonderer Bedeutung, daher wird an dieser Stelle vor allem auf diese Bezug genommen.

Die kongenitale Form der NCL, tritt nach Informationen von Kohlschütter und Schulz - Fachärzte der Universitätsklinik Hamburg-Eppendorf, bei den Betroffenen bereits mit dem ersten Atemzug ein. Dies stellt einen großen Unterschied zu den restlichen Formen dar, bei denen die Kinder anfangs vollkommen gesund aufzuwachsen scheinen. Der Krankheitsverlauf schreitet sehr rasch voran, so dass die Säuglinge bereits nach kurzer Lebensdauer sterben. Vorweg leiden sie unter enormen Krampfanfällen. Der Forschung gelang es bisher, das CTSD-Gen, welches für diese Form verantwortlich ist, herauszufinden. Allerdings sind weitere hilfreiche Informationen bisher weitgehend unbekannt (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 11).

Bei der infantilen sowie spätinfantilen Form der NCL sind die Kinder anfangs normal entwickelt. Ungefähr mit dem Beenden des ersten Lebensjahrs treten bei der CLN1 erste Rückschritte der Entwicklung ein, schuld daran ist eine Veränderung im CLN1-Gen. Es kommt zu Krampfanfällen, Muskelzuckungen sowie – schwächen und starken Muskelverkrampfungen. Eine Mutation im CLN2-Gen ruft die spätinfantile NCL hervor, welche mit der juvenilen Form, die am häufigsten

verbreiteten darstellen. Sie setzt mit circa drei Jahren ein. Bei beiden kommt es zum Erblinden der Betroffenen (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 11 f.).

Die juvenile NCL (JNCL) ist die bekannteste aller Formen, welche weltweit vorkommt. Ihr Verlauf der Veränderungen ist chronologisch und demzufolge charakteristisch für das Krankheitsbild. Vor dem Eintreten eines deutlichen schulischen Leistungsabbaus, also dem Verlust kognitiver Fähigkeiten, kommt es zu einer erheblichen Sehschwäche, woran die Betroffenen mit zunehmendem Verlauf vollkommen Erblinden. Typisch für das Sehverhalten dieser Kinder ist, dass solange ihr Sehvermögen vorhanden ist, sie an Gegenständen und Personen vorbeischaun, das sogenannte - „*Overlooking*“ (vgl. Kohlschütter 2001: S. 32). Wie lange die Funktion des Sehens erhalten bleibt, ist individuell verschieden. Bei diesen Verlusten, die die Kinder bewusst wahrnehmen, bleiben Veränderungen des Wesens nicht aus. Hinzukommen psychische Störungen, die durch organische Veränderungen im Gehirn ausgelöst werden. Halluzinationen, Angstzustände und viele mehr zählen darunter. Fachleute bezeichnen diesen Prozess als „*organisches Psychosyndrom*“ (ebd. S. 32 f.). Der Verlust der Sprache, Beweglichkeitsverluste sowie Epilepsie gehören ebenfalls zur Symptomatik und sind in ihrem Ausmaß wieder individuell zu betrachten. Die Lebenserwartung dieser Patienten reicht im Durchschnitt bis ins Erwachsenenalter. Hinsichtlich dieser Eigenschaften zählt die juvenile NCL zur Gruppe der „*amaurotischen Demenz*“ (ebd. S. 29).

Editha Gombault (vgl. 2001: S. 3 f.) entwickelte speziell für diesen Typ ein sogenanntes „*3-Phasen-Modell*“, welches den Krankheitsverlauf näher beschreibt. Im Groben lässt es sich ebenfalls auf andere NCL Formen übertragen. Dieses Modell skizziert drei Phasen, die im Einzelnen nicht klar voneinander zu trennen und daher nur bedingt präzise zu definieren sind – so auch bei dem Krankheitsverlauf des Morbus Alzheimer. In der ersten Phase – der „*Aufbauphase*“, wächst das Kind anfangs normal heran und wird mit ersten Sehproblemen konfrontiert. Es kommt zu leichten kognitiven Veränderungen, die aber noch nicht auffallen. Laut Gombault erreicht die kindliche Entwicklung in der „*mittleren Phase*“ einen Stillstand beziehungsweise wird nun zunehmend eine Abnahme des Geistes sowie körperlicher Fähigkeiten deutlich. Des Weiteren können epileptische Anfälle eintreten. In der letzten Phase erfolgt ein rapider Abbau aller kognitiven und körperlichen Fähigkeiten, sodass der Betroffene vollkommen von Hilfe anderer abhängig ist (vgl. ebd. S. 3 ff., Kohlschütter 2007: S. 16, Wagner 1998: S. 23 f.). Auch wenn diese Darstellung das Krankheitsbild stark vereinfacht und verallgemeinert,

lassen sich dennoch Parallelen zur AK feststellen. Indem gerade in der zweiten Phase beziehungsweise dem mittleren Stadium, abgesehen von Epilepsie und Sehverlusten, der Abbau körperlicher und vor allem kognitiver Fähigkeiten kongruieren. Ebenso die letzte Phase, in der bei beiden Krankheitsbildern die Pflegebedürftigkeit unabdingbar wird und letztlich mit dem Tod gekennzeichnet ist (vgl. Gombault 2001: S. 6).

Die adulte Form der NCL, auch bekannt als „Kufs“-Krankheit, ist bisher sehr unerforscht sowie ohne nähere Definition zu betrachten. Vor allem ist dies der extremen Seltenheit ihres Vorkommens zu verschulden. Wie der Name bereits verrät, bricht diese Form erst im Erwachsenenalter, meist noch vor dem 40. Lebensjahr, aus. Sie verzeichnet einen nicht so gravierenden und langsameren Verlauf als die früher eintretenden Formen (vgl. BDSRA 2013). Bekannt ist, dass die Hauptsymptome Epilepsie und Demenz bei dieser Form ebenso auftreten, wie bei den vorhergehenden kindlichen Formen. Sehverluste zählen hier allerdings bisher noch nicht zur Symptomatik (vgl. Hofman 1990: S. 16 f.). Das Gen CLN4 soll als Mutationsort verantwortlich sein, wobei es bisher auch Fälle gab, in denen eine Veränderung im CLN1-Gen verzeichnet wurde (vgl. Kohlschütter 2004: S. 4).

Des Weiteren existieren Informationen zu anderen, noch seltener vorkommenden Formen. Beispielsweise, sind Mutationen am CLN5-Gen bekannt. Diese Form kam bisher allerdings nur in Finnland vor, daher auch die Bezeichnung finnische Variante. Aber auch Mutationen in den CLN-Genen sechs, sieben, acht oder neun, sind, wenn auch nur sehr selten, vorgekommen. Diese Formen sind aufgrund ihres Alters, indem sie ausbrechen den infantilen sowie den juvenilen Formen zuzuordnen. Außerdem sind die meisten davon nur in einigen Regionen außerhalb Deutschlands zu finden. Hinzukommen verschiedenste atypische, sowie eine Vielzahl an bisher unbekannten und unerforschten Formen (vgl. Goebel et al 2005: S. 286 f.).

2.3 Zwischenfazit I

Die aufgeführten Fakten bezüglich der Charakteristik der verschiedenen Krankheitsbilder, haben gezeigt, dass durchaus Gemeinsamkeiten hinsichtlich der Klassifizierung, Symptomatik, dem Krankheitsverlauf und bedingt der Krankheitsentstehung zwischen der AK und den NCL existieren. Beiden Formen liegt ein Abbauprozess von Nervenzellen zugrunde, sodass diese als neurodegenerative Erkrankungen zu klassifizieren und zusätzlich dem Demenzsyndrom angehörig

sind. Die AK ist laut der Definition der Internationalen Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme eine primäre Form der Demenz. Darüber scheint sich die Fachliteratur einig zu sein (z.B. vgl. ICD Code 2013 (a): F00-F09; Kastner & Löbach 2007: S. 29). Die NCL hingegen gehören zu den sekundären Demenzformen und werden nur in seltenen Fällen in der Demenzliteratur erwähnt (z.B. vgl. Grond 1998: S. 12). In ihrer Häufigkeit unterscheiden sie sich in hohem Niveau. Die AK stellt die häufigste Form aller Demenzerkrankungen dar, NCL gehört bezugnehmend auf die niedrige Prävalenz zu seltenen Erkrankungen. Dennoch liegt deren Gemeinsamkeit, auf die in der Gesamtheit degenerativer Erkrankungen gesehenen, am stärksten vertretenen Formen, nämlich bei Kindern und Jugendlichen die NCL, sowie die AK bei alten Menschen (vgl. Wagner 1998: S. 23; Schmidtke 2006: S. 15).

Die Entstehung der NCL bei Kindern und Jugendlichen ist ausschließlich genetisch bedingt, anders bei der AK, bei der nur selten eine genetisch bedingte Form auftritt und mehrere Risikofaktoren (Alter, Gene und Umwelteinflüsse) in Frage kommen. Die definitiven Ursachen sind dabei allerdings bisher noch ungeklärt (vgl. Kohlschütter 2001: S. 35). Beiden Krankheitsbildern liegt eine Differenzierung verschiedener Formen zugrunde, welche sich nach dem Alter unterscheiden, indem sie zum Ausbruch kommen. Bei den NCL erfolgt zusätzlich eine genetische Unterteilung, die noch nicht als abgeschlossen zu betrachten ist, da im Laufe der Zeit immer mehr kranke Gene gefunden werden. Daher existieren weitaus mehr Formen als von der AK. Ihnen allen ist gemeinsam, dass je früher die Krankheit auftritt, desto umfangreicher deren Symptome sind, desto eher der Tod des Betroffenen eintritt und desto seltener diese Form vorzufinden ist (vgl. Feil & de Klerk-Rubin 2010: S. 48; Kohlschütter S. 32). In der Symptomatik unterscheiden sie sich größtenteils individuell. Bei der AK kommt es früher zu offensichtlichen kognitiven Verlusten bei relativ langanhaltender körperlicher Aktivität, was wiederum auf eine direkte Schädigung im Gehirn zurückzuführen wäre. NCL Formen beginnen häufig mit dem Verlust der Sehkraft hinzukommen epileptische Anfälle. Epilepsie gehört eher weniger zum Krankheitsbild der AK. Sehstörungen können bei Alzheimer-Patienten ebenfalls auftreten, meist jedoch als Folge des hohen Alters (vgl. Grond 1998: S. 15). Zu den gemeinsamen Hauptsymptomen zählen komplexe Verluste der Kognition, die das Gedächtnis betreffen und Amnesie, Aphasie, Apraxie und Agnosie hervorrufen (vgl. ebd. S. 24 f.). Hirnatrophien zeichnen sich bei NCL als auch bei der AK aus. Meist führen Sekundärer-

krankungen zum Tod (vgl. Wagner 1998: S. 17; Kastner & Löbach 2007: S. 10 ff.).

Keiner der beiden Demenzen kann durch Vorbeugung Abhilfe verschafft werden. Im besten Falle gelingt es, den Krankheitsprozess der AK durch gesunde Ernährung, Gedächtnistraining und viel Sport hinauszuzögern (vgl. Bujssen 2008: S. 33). Bei Kindern und Jugendlichen mit NCL dient beispielsweise Therapeutisches Reiten oder Schwimmen einem längeren Erhalt der Beweglichkeit (vgl. Kohlschütter 2001: S. 39 f.).

3 WELCHE ROLLE ÜBERNEHMEN DIAGNOSE UND FORSCHUNG?

3.1 Diagnose

3.1.1 Alzheimer-Krankheit

Eine klare Diagnose der AK, kann für den einen ein hilfreicher und erleichternder Prozess sein, für den anderen kann es jedoch das genaue Gegenteil bedeuten. Die Abklärung kognitiver Verluste, kann vor allem für ältere Menschen sehr unangenehm sein, sodass viele der Betroffenen in einen Modus der Verdrängung fallen und folglich den Weg zum Arzt meiden. Auch wenn eine Heilung bei Alzheimer-Krankheit ausgeschlossen ist, kann durch bestimmte Behandlungsmöglichkeiten eine Besserung und ein geringes Maß an Verlangsamung des Fortschreitens erzielt werden (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e.V. (c) 2012). Leider gibt es auch gegenteilige Meinungen zur Bedeutung der Diagnostik dementieller Erkrankungen speziell im Alter, da Abbauerkrankungen mit zunehmendem Alter ohnehin erwartet werden und deren Heilung aussichtslos erscheint. Lange Zeit galt in der Psychologie das sogenannte „Defizit-Modell“, welches davon ausging, dass eine normale Entwicklung der Kognition lediglich bis ins mittlere Erwachsenenalter möglich sei, welches allerdings längst überholt ist (vgl. Backes & Clemens 2013: S. 101). Dennoch wird der Gang zum Arzt erst spät auf sich genommen. Meist erst mit Einsetzen offensichtlicher Demenzsymptome. Fachliteratur verweist auf Unterschiede des normalen Alterns im Gegensatz zu Hinweisen die auf eine Demenzerkrankung deuten lassen und ernst zu nehmen sind. Laut Kurz schränken Alterserscheinungen den normalen Alltag nicht ein und zeigen keine konstante Verschlechterung über ein oder zwei Jahre gesehen (vgl. Kurz 2013: S. 17 f.). Folgende Anzeichen werden beschrieben. Ein Demenzkranker vergisst im Gegensatz zu einem „normal“ alternden Menschen in der Regel häufiger Informationen die Neues oder Altes betreffen. Des Weiteren verliert er das

Gefühl für Raum und Zeit. Hinzukommen Probleme in der Alltagsbewältigung, Wortfindungsstörungen sowie sozialer Rückzug (vgl. Grond 1998: S. 28; Kastner & Löbach 2007: S. 24). Angehörige sollten diese Anzeichen wahrnehmen und gemeinsam mit dem Betroffenen rechtzeitig medizinische Hilfe aufsuchen.

Wie lässt sich die AK feststellen? Die Diagnostik der AK und auch anderer Formen von Demenz, gestaltet sich aus medizinischer Sicht schwierig, da Ursachen der Symptome – bis auf familiäre Fälle - nicht begründbar sind und bisher fehlen. Mithilfe der Liquordiagnostik, bei der Rückenmarksflüssigkeit des Gehirns untersucht wird, können Hinweise auf eine nichtdegenerative Demenzerkrankung erhalten werden sowie entzündliche Gehirnerkrankungen ausgeschlossen werden. Unklar ist allerdings ob deren Ergebnis hundertprozentige Sicherheit verspricht (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e.V. (c) 2012; Schmidtke 2006: S. 127). Am lebenden Patienten wird die Diagnose in der Regel nach dem Ausschlussverfahren gestellt. Mittels verschiedener bildgebender Verfahren wie dem MRT und CCT, lassen sich andere Krankheiten außer Betracht ziehen (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 62 f.). Wichtig für den behandelnden Arzt sind daher Informationen naher Angehöriger zu den Veränderungen des Betroffenen. Anamnese und neuropsychologische Tests sind Voraussetzung für weitere Untersuchungen. Die familiäre Form der AK lässt sich anhand genetischer Tests feststellen (vgl. DGN 2009: S. 38). Bereits in speziell eingerichteten Gedächtnissprechstunden, die für die weitere Behandlung eine wichtige Rolle spielen, lassen sich Hirnleistungsstörungen sicher diagnostizieren (vgl. Schmidtke 2006: S. 25 f.). Ein endgültiges Ergebnis erhält man anhand einer Autopsie, also nach dem Tod des Patienten (vgl. Grond 1998: S. 27).

3.1.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose

Im Gegensatz zu alten Menschen, werden degenerative Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen für nicht sehr wahrscheinlich gehalten, wobei folglich ihrer Diagnose enorme Bedeutung zugeschrieben wird. Aufgrund dessen, dass eine normale Entwicklung des Menschen fortschrittlich verläuft, löst eine Stagnation oder Rückentwicklung gerade bei Kindern, große Besorgnis und Skepsis aus. Somit wird der Sache unweigerlich auf den Grund gegangen, zudem ohnehin die Eltern den Weg zum Arzt einleiten müssen. Umfassend betrachtet, gestaltet sich die Diagnose der NCL sehr schwierig. Angesichts ihrer Seltenheit fehlen entsprechende Informationen, die eine Eindeutigkeit der NCL belegen (vgl. Kohlschütter 2001: S. 31). Infolgedessen, beginnt für die Familie eine Odyssee verschiedens-

ter Diagnosen und ein Wettlauf von Arzt zu Arzt. Gerade weil die JNCL und auch andere NCL-Formen mit einer Einschränkung der Sehfähigkeit beginnen und der Verlust weiterer körperlicher und kognitiver Fähigkeiten erst später einsetzt, werden häufig Augenerkrankungen wie die Retinopathie diagnostiziert. Demzufolge liegt die Hauptverantwortung unter anderem in der Hand der Augenärzte, eine genaue Anamnese durchzuführen (vgl. Kohlschütter & Rüther 2013: S. 1 f.). Trotz dieser Erkenntnisse, sind dennoch viele Ärzte noch immer im Unwissen über die Existenz dieser Erkrankung. Daher bedarf es einer besseren Aufklärung dieses Krankheitsbildes zur Vermeidung weiterer Fehldiagnosen. Doch nicht nur hinsichtlich der Anfangssymptome und ihrer seltenen Prävalenz wird die eigentliche Krankheit nicht erkannt, sondern auch, weil sich die Formen hinsichtlich des Verlaufs und der Symptome unterscheiden. So sehr sie sich im Verlauf auch ähneln, sind sie doch individuell sehr unterschiedlich. Sobald der Verdacht auf NCL fällt, steht eine genaue Diagnose per Bluttest schnell fest. Durch weitere Gentests wird zudem die Form ermittelt (vgl. Kohlschütter & Schulz o.J.). Erst wenn alle Symptome zum Vorschein kommen, ist der Verdacht auf NCL schnell im Kopf der Ärzte, allerdings ist die Krankheit zu diesem Zeitpunkt meist weit fortgeschritten. Trotz eines unumstößlichen Todesurteils, mit der Feststellung dieser Krankheit, kommt deren Diagnose eine besondere Bedeutung zugute. Da NCL eine vererbte Krankheit ist, ist es wichtig für die Eltern zu wissen, dass ein 25 prozentiges Erkrankungsrisiko für weitere Nachkommen besteht. Ebenso können Geschwister, sofern diese existieren, auch Träger kranker Gene sein und ihnen würde das gleiche Schicksal blühen, zumindest könnten diese wieder Überträger sein. Auf psychologischer Ebene spielen diese Erkenntnisse daher eine große Rolle für das Elternpaar. Diese sind nun im Klaren darüber, dass sich keiner der beiden allein schuldig fühlen muss und können nunmehr eine ernsthafte Erkrankung nicht mehr verdrängen (vgl. Kohlschütter 2001: S. 31). Vor allem aber hat das Herumirren und die immer wieder aufs Neue eintretende Enttäuschung und Frustration über nutzlose Therapieversuche ein Ende. Leistungsschwächen können nun krankheitsbedingt erklärt sowie in der Erziehung berücksichtigt werden und entlastet in erster Linie das Kind selbst (vgl. ebd. S. 36) Eine entsprechende palliative Versorgung bewirkt Linderung der Schmerzen (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 557).

3.2 Forschungserkenntnisse

In Anbetracht der Tatsache, dass die NCL, mit bis dahin noch anderem Namen, bereits im Jahre 1826 beschrieben wurde (vgl. Niezen-de Boer 2008: S. 13), lässt

sich annehmen, dass die Forschung auf diesem Gebiet weiter vorangekommen sein müsste als die der AK, welche 1906 erstmalig Erklärung, dank ihres Namensgebers fand (vgl. Feil & de Klerk-Rubin 2010: S. 46). Die Realität widerlegt jedoch diese Ansicht und macht deutlich wie abhängig das Gebiet der Wissenschaft unter anderem von ökonomischen Faktoren ist.

3.2.1 Alzheimer-Krankheit

In dem 1986 gegründeten Verein „*Hirnliga e.V.*“ schlossen sich erstmalig Alzheimer-Forscher und Mediziner zusammen, um die Forschung der AK durch finanzielle Unterstützung voranzutreiben. Auch heute ist der Verein noch ein wichtiges Glied im Netzwerk Demenz (vgl. Hirnliga e.V. o.J.). Fast zehn Jahre später gründete sich der Verein „*Alzheimer Forschung Initiative e.V.*“ Heute zählt er zu den größten Förderern der Alzheimer- Forschung (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e.V. 2013). Die AK wird zunehmend als Massenphänomen betrachtet, daher ist die Bedeutung ihrer Erforschung und der daraus entstehenden kurativen Therapie, nicht nur für den Betroffenen sondern auch für die Gesellschaft wichtig. Das Ziel besteht darin, durch mögliche Heilungschancen das Gesundheitssystem aufgrund der hohen Kosten, die durch die Pflege Demenzkranker anfallen, zu entlasten (vgl. Ramm-Fischer, Sauerbrey 2013: S.1 f). Daher ist der Wissensstand dank der Alzheimer Forschung schon längst nicht mehr der, wie er zu Lebzeiten seines Entdeckers, war. Trotz bestehender Schwierigkeiten hinsichtlich der Diagnostik (vgl. Kap. 3.1.1) gelangen der Wissenschaft Fortschritte, sodass man die AK heutzutage nicht mehr ausschließlich vermuten muss. Bildgebende Verfahren geben Auskunft über die Gehirnregionen der Ablagerungen und im Bereich der Liquordiagnostik, besteht vereinzelt die Möglichkeit einer Positvdiagnostik (vgl. Wiltfang 2003: S. 28 f.). Nach wie vor tappt die Wissenschaft dennoch im Dunklen was die Ursachen betrifft. Daher ist die Suche nach möglichen Therapien, die eine Heilung versprechen, nach wie vor größtes Ziel. Das Bundesministerium für Gesundheit bietet durch verschiedene Projekte Unterstützung im Bereich der Demenzforschung. Das aktuellste Projekt - „Zukunftswerkstatt Demenz des Bundesministerium für Gesundheit“ soll vorhergehende ergänzen und für verbesserte Versorgungsverhältnisse sowie umfassendere Vernetzung sorgen. Sieben Modellprojekte werden derzeit finanziert (vgl. BMG (a) 2013).

An der Universität Witten/Herdecke wird ein spezifischer Studiengang „*Versorgung von Menschen mit Demenz*“ angeboten, der sich berufsübergreifend an der

Forschung beteiligt. Dieses Projekt ist bundesweit erstmalig (vgl. Universität Witten/Herdecke 2013).

3.2.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose

Das Hauptziel der NCL-Forschung liegt im Verstehen des Krankheitsmechanismus der nach wie vor unbekannt ist. Ohne dessen Aufklärung besteht keine Möglichkeit auf Heilung (vgl. Kohlschütter 2001: S. 35). Vor allem durch die Hilfe und Unterstützung der Familien von betroffenen Kindern wird die Forschung auf diesem Gebiet vorangetrieben. So gründete Dr. Frank Husemann 2002 in Hamburg die NCL Stiftung namens „*National Contest for Life*“ die weltweit Mediziner und Wissenschaftler vernetzt um möglichst bald eine Heilmethode zu entwickeln (vgl. National Contest for Life_NCL 2013). Das deutsche Forscherteam der Neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen hat ihren Sitz im Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf und wird durch den Verein Nächstenliebe e.V. unterstützt. Durch verschiedene Methoden soll das Absterben der Nervenzellen untersucht werden. Mittlerweile, weiß die Medizin, dass es sich um Apoptose – einen programmierten Zelltod, handelt. Der Forschung gelang es außerdem Gene zu bestimmen, in denen eine Mutation stattfindet und letztlich jeweils eine der vielen NCL Formen verursacht. Daher sucht man nach weiteren Genen, die als Auslöser für bisher unbekannte Formen vermutet werden. Indes ist es möglich durch pränatale Diagnostik die Krankheit frühzeitig zu bestimmen (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 9 ff.). Die Suche nach Therapiemöglichkeiten, die die Krankheit besiegt, läuft weiter. Leider findet die Pharmaindustrie kaum Interesse in deren Forschung zu investieren, sodass die fehlende finanzielle Unterstützung das medizinische Vorkommen deutlich erschwert. Umso bemerkenswerter ist das Netzwerk, das sich dennoch gegründet hat und fast ausschließlich aus Privatmitteln finanziert wird (vgl. National Contest for Life_NCL 2013).

Doch auch andere Organisationen wie das Deutsche Zentrum für Neurodegenerative Erkrankungen hat den Forschungsbedarf erkannt und es sich zum Ziel gesetzt, diese in ihr Programm aufzunehmen. Förderung erhalten sie vom BMFG. In enger Zusammenarbeit mit der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen und der NCL-Stiftung National Contest for Life sollen nun Ursachen der NCL geklärt werden. Zusätzlich liegen deren Aufgaben im Informieren der Öffentlichkeit, um den Menschen die an einer seltenen Krankheit leiden, zukünftig Hilfe und Unterstützung zu bieten. Frau Prof. Dr. Jutta Gärtner, Mitwirkende im Bereich der NCL-Forschung, gelang es den Gendefekt sowie deren Krankheitsme-

chanismus der zerebralen Folatdefizienz – eine andere Form von Kinderdemenz, aufzuklären. Diese ist anhand der gewonnenen Erkenntnisse heute heilbar. Wissenschaftler erhoffen sich durch die Erforschung seltener degenerativer Erkrankungen den Durchbruch für die häufiger vorkommende AK (vgl. DZNE 2010). Daher besteht weiterhin Hoffnung auf zunehmendes Interesse für dieses Gebiet, auf wissenschaftlicher und gesellschaftlicher Ebene.

3.3 Zwischenfazit II

Im vorangegangenen Kapitel wurde deutlich, dass die Diagnose der NCL als auch der AK durch bestimmte Verfahren gestellt werden kann. Dabei entsteht allerdings eine Reihe von Problemen, welche sich von Krankheit zu Krankheit unterscheiden. Während die NCL durch verschiedene medizinische Verfahren genauestens feststellbar sind, scheitert deren Erkennen häufig daran, dass der Verdacht auf dementielle Erkrankungen bei Kindern oder Jugendlichen ausbleibt. Erst wenn eine Vielzahl der Symptome eingetreten ist, werden sie diagnostiziert, obwohl eine Diagnose deutlich eher möglich wäre. Anders bei der AK. Bei dieser dementiellen Erkrankung ist eine sichere Diagnose in der Regel erst mittels einer Autopsie möglich, sodass häufig durch Ausschlussverfahren die Diagnose nur angenommen werden kann. Vor dem Eintreten der ersten Symptome ist sie nicht feststellbar. Im Unterschied zu Angehörigen junger Menschen, sehen die Familien der Älteren, die krankheitsbedingten Veränderungen des Betroffenen als normal an und bringen ihn mit dem Alterungsprozess in Verbindung. Dass obwohl eindeutige Warnzeichen für Demenzerkrankungen beschrieben wurden, die eine Abgrenzung ermöglichen. Fehlende Untersuchungen die aus ökonomischen Gründen nicht erfolgen sowie das Stellen einer Diagnose aus krankenversicherungstechnischen Gründen, erschweren die Diagnostizierung der AK ebenfalls. Hinzukommt Multimorbidität der Patienten, die mehrere Krankheiten in Betracht ziehen lässt (vgl. Feil & de Klerk-Rubin 2010: S. 46).

Schlussendlich, besteht die Gefahr, einer Fehldiagnose bei Älteren ebenso wie bei Jüngeren. Daher ist auf dem Gebiet der Diagnostik noch viel zu tun, um deren Genauigkeit zu verbessern. Die Deutsche Gesellschaft für Neurologie kennt die Problematik und entwickelte in Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft für Psychiatrie, Psychotherapie und Nervenheilkunde e.V., der Deutschen Alzheimer Gesellschaft e.V. sowie weiteren 25 Organisationen und Verbänden, eine Leitlinie, die einer sicheren Diagnose Hilfestellung leisten und zusätzlich die Behandlung und Therapie Demenzkranker verbessern soll. Aus deren Erläute-

rungen geht allerdings lediglich der Verweis auf bekannte Formen wie Alzheimer-Demenz, vaskuläre sowie frontotemporale, Lewy-Körperchen-Demenz und Demenz bei Morbus Parkinson hervor, sodass seltenere Formen wie die NCL außen vorgelassen werden (vgl. DGN 2009: S. 1-20)

Eine kurative Therapie ist für beide Erkrankungsformen bisher ausgeschlossen, allerdings lassen sich Symptome vor allem palliativ behandeln (vgl. Niezen-de Boer 2008: S. 56). Zeitnahe neuropsychologische und genetische Tests sowie andere Verfahren zur Abklärung einer genauen Diagnose sind wichtig um den weiteren Ablauf beider Erkrankungen positiv beeinflussen zu können. Eine gute Vernetzung aller Beteiligten Berufsgruppen ist nötig, um vor allem Ärzte besser aufzuklären (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 558). Ihre Relevanz ist für jeden Alterstyp hoch. Für Erwachsene ist eine frühe Erkennung der Erkrankung wichtig, um selbstständige Entscheidungen und notwendige Vorkehrungen als eigenständige Person treffen zu können solange es rechtlich noch möglich ist (vgl. Kap. 6.1). Für Kinder und Jugendliche ist sie unter anderem wichtig, da sie Erklärung ihrer Defizite liefert, die vor allem im pädagogischen Bereich wertvoll ist, um weitere fehlschlagende Hilfen zu unterbinden. Zudem erspart es den Kindern und Jugendlichen schmerzhaft Untersuchungen (vgl. Wagner 1998: S. 25).

Hinsichtlich der Forschung besteht ohne Zweifel in beiden Krankheitsfeldern enormer Bedarf, da das Resultat für beide gleich ist – es fehlt eine Erklärung des Krankheitsmechanismus, sodass bisher eine Heilung ausgeschlossen ist. Die Wissenschaft ist allerdings vornehmlich an der Aufklärung häufig vorkommender Erkrankungen interessiert, wie der der AK und bekommt daher auch mehr Zuschüsse öffentlicher Gelder. Die NCL-Forschung ist hingegen fast ausschließlich auf private finanzielle Hilfe angewiesen. Fürwahr ist das geringe Interesse der Pharmaindustrie der Seltenheit geschuldet, jedoch keineswegs nachvollziehbar, da auch der Anteil der Patienten seltener Erkrankungen insgesamt eine hohe Prävalenz ergibt. Laut Bundesministerium für Bildung und Forschung leiden derzeit allein in Deutschland über vier Millionen Menschen an einer seltenen Erkrankung. Das macht wiederum ein Viertel aller Erkrankungen aus, die weltweit zu finden sind (vgl. BMBF(b) 2013). Trotz dessen sind diese Patienten mit ihren Leiden oft allein gelassen. Sicherlich ist die gemeinsame Forschung hinsichtlich der Erkrankungen effektiver und höchstwahrscheinlich erfolgreicher, sie sollte sich jedoch nicht nur am finanziellen Interesse bedingen. Das Gesundheitssystem muss ausschließlich den Menschen mit seinen Bedürfnissen vordergründig sehen, da jeder Mensch ein Recht auf medizinische Unterstützung hat. Ein Schritt

in die richtige Richtung bietet das „*EU Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research*“, ein europaweites Programm, welches 2012 gegründet wurde und zur Förderung einer länderübergreifenden Zusammenarbeit der Erforschung degenerativer Erkrankungen dient. In Deutschland unterstützt das Bundesministerium für Bildung und Forschung deren Arbeit (vgl. BMBF (a) 2013). Des Weiteren fördert das BMFG das „*Kompetenznetz degenerative Erkrankungen*“ (KNDD) in dem interdisziplinär nach den Ursachen gesucht wird und der Öffentlichkeit Wissen über Krankheit und Folgen vermittelt werden soll (vgl. KNDD 2012).

Die Aufgabe der Gesellschaft besteht weiterhin darin, die Situation Demenzerkrankter zu verbessern und für seltene sowie für häufig vorkommende Erkrankungen kurative Behandlungen zu finden. Besonders wichtig in diesem Kontext ist die enge Zusammenarbeit der Wissenschaft mit Betroffenen und Angehörigen ohne die, weitere Fortschritte undenkbar wären (vgl. Kohlschütter 2001: S. 41).

4 AUSWIRKUNGEN IN FAMILIENSYSTEMEN

4.1 Innerfamiliäre Veränderungen

Nicht nur für den Erkrankten, sondern vor allem auch auf die Familien des Betroffenen hat Demenz weitreichende Folgen. Aufgrund der verschiedenen Familiensysteme, in denen sich die NCL- und AK-Betroffenen befinden, entstehen unterschiedliche Herausforderungen und Problemkonstellationen. Somit gewinnt die Krankheit neben medizinischen Aspekten auch eine soziale Dimension.

4.1.1 Alzheimer-Krankheit

Wenn erwachsene Kinder mit der Pflege ihrer Eltern konfrontiert werden, entstehen für die ganze Familie neue Prozesse in denen das eigene Selbstverständnis sowie das Verhältnis zueinander vollkommen umgeordnet werden. Eltern die nun von ihren Kindern gepflegt werden und zunehmend den Verlust ihrer Unabhängigkeit hinnehmen müssen, schlüpfen in die Rolle der Kinder die sie einst umsorgten. Ein gegenläufiger Prozess tritt bei den Kindern auf, die ihre Eltern pflegen. Sie übernehmen nun die versorgende Rolle der Eltern. Dabei entstehen mitunter starke Konflikte die die Eltern-Kind-Beziehung negativ beeinflussen bis hin zu gewaltsamen Auseinandersetzungen (vgl. Günther & Kryspin-Exner 1997: S. 1257). Zu 83 Prozent wird die Pflege von Frauen, also den Töchtern oder Schwiegertöchtern übernommen. Von diesen ist wiederum die Hälfte älter als 65 Jahre und selbst mit körperlichen Leiden versehen (vgl. ebd. S. 1256). Das führt häufig zu Lebenskrisen oder Problemen mit dem eigenen Partner oder der Kin-

der. Nicht selten, entstehen des Weiteren Konflikte innerhalb der Familie, indem die Pflegeverantwortung zwischen den Familienangehörigen hin und her geschoben wird. Meist ist das der Fall, wenn mehrere Geschwister vorhanden sind (vgl. ebd. S. 1257). Entfernung und Flexibilität spielen hierbei eine große Rolle, sodass oftmals die Hauptversorgung den Kindern zukommt, die am nächsten bei den Eltern wohnen. Das muss mitunter nicht die beste Lösung sein, wenn z.B. Konflikte zwischen Eltern und Kind vorliegen oder diese zeitlich sehr eingebunden sind (vgl. Alzheimer Initiative e.V. 2013: S. 18). Im Falle einer stationären Pflege und mit Verlassen der gewohnten Umgebung, die oft einen Einpersonenhaushalt darstellte, gehen Betroffene den Weg der einst erarbeiteten beziehungsweise erworbenen Unabhängigkeit „zurück“ in eine Form zunehmender Abhängigkeit (vgl. Backes & Clemens 2013: S. 163 f., 241). Das wiederum zerstört das Selbstbild der Betroffenen, sodass es wichtig ist, ihnen möglichst weitestgehend die Lebensqualität zu erhalten. Daher sollte das familiäre Umfeld dazu beitragen, den dementiell Erkrankten zu fördern, um dessen Selbstständigkeit aufrecht zu erhalten, zumindest so weit wie möglich. Das ist wiederum abhängig ob der Betroffene Bereitschaft dafür aufbringt. Im fortgeschrittenen Stadium bedarf es bestimmter technischer Hilfsmittel, um dem Betroffenen dies zu ermöglichen, was wiederum die Familiensituation aufgrund aufkommender Kosten erschwert (vgl. Günther & Kryspin-Exner 1997: S. 1254).

Aus diesem Grund, sollte die Familie gemeinsam überlegen, welche Schritte einzuleiten sind und welche pflegerischen Leistungen die Familie bewältigen kann. Viele Familien befinden sich dabei im Spannungsfeld von Loyalität und Schuldgefühlen gegenüber dem Demenzkranken. In nahezu jedem Falle ist es ohne Zweifel wünschenswert den Patienten in einer vertrauten und liebevollen Umgebung unterzubringen, allerdings nützt dies nichts, wenn daran die Familie zerbricht oder die Belastung seiner Pflege für den Betroffenen spürbar wird. Ohnehin muss überlegt werden, ob die eigene Berufstätigkeit und Versorgung der Kinder mit der Pflege des Elternteils kompatibel sind. Dabei müssen sowohl zeitliche als auch finanzielle Aufwendungen berücksichtigt werden (vgl. Alzheimer Europe 1999: S. 6 ff., Alzheimer Forschung Initiative e.V. 2013: S. 4 ff.).

4.1.2 Neuronale Ceroid-Lipofuszinose

Das NCL erkrankte Kind bleibt weiterhin abhängig von den Eltern und kann sich nicht zu einer selbstständigen Person entwickeln. Die Identitätsentwicklung ist für den Heranwachsenden stark beeinträchtigt. Zum einen durch die körperlichen

und kognitiven Veränderungen, wodurch ein geschädigtes Selbstbild entsteht und zum anderen, mit dem Wissen um eine nicht planbare Zukunft, da ein selbstständig führendes Leben für den Betroffenen nicht möglich sein wird (vgl. Neder-von der Goltz 2001: S. 184). Das Kind entwickelt ein besonderes Bedürfnis nach Schutz und Wärme und verfällt zurück in frühkindliche Angewohnheiten (z.B. Daumenlutschen, Bettnässen). Die ständig aufs Neue wiederkehrenden Rückschläge können zum innerlichen Rückzug des Kindes führen (vgl. Wagner 1998: S. 24 f.). Der progredient erkrankte junge Mensch hat vor allem durch eine intensive Beziehung zu einer Person die Chance seine Identität zu entwickeln, da er andere soziale Beziehungen nur in den wenigsten Fällen pflegen kann. Meist sind das die Eltern oder die Pädagogen, die im „Ich-Du-Verhältnis“ mit dem Betroffenen verankert sind (vgl. Neder-von der Goltz 2001: S. 184).

Mit einer Diagnose, die den sicheren Tod des betroffenen Kindes prognostiziert, geraten alle bisherigen bestehenden Lebensentwürfe vollkommen ins Wanken. Das heißt, dass sich neben dem Betroffenen auch für die Familie das gesamte Leben neu gestaltet und diese mit bisher unbekannten Problemen konfrontiert wird. Eltern erleben diese Veränderungen geschlechtsspezifisch unterschiedlich. Frauen reagieren dabei häufig emotionaler als Männer. Ein Grund dafür könnte sein, dass die Hauptversorgung des Kindes meist von der Mutter übernommen wird (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 63). Dies kann Folgen für die Partnerschaft der Eltern ergeben. Da es auf diesem Gebiet allerdings keine empirischen Untersuchungen gibt, kann an dieser Stelle keine Aussage über die Auswirkungen auf Ehe und Partnerschaft erfolgen (vgl. ebd. S. 65). Aus diesem Grund beschäftigt sich dieses Kapitel mit der Frage, wie es den gesunden Geschwistern NCL erkrankter Kinder geht?

Auf die Geschwister NCL erkrankter Kinder kommt ebenfalls ein hohes Maß an Belastung, in Verbindung mit Einschränkungen und Veränderungen der Eltern-Kind-Beziehung zu. Auch für sie stellt die Auseinandersetzung mit dem bevorstehenden Verlust des Bruders oder der Schwester keine leichte Aufgabe dar. Daher sehen Fachleute in ihnen ein hohes Risiko für psychosoziale Problembildungen (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 75 ff.). Achilles (vgl. 1997) beschäftigte sich in ihrer Arbeit mit dieser Thematik und fand heraus, dass durchaus Abweichungen in der Geschwisterbeziehung gesunder gegenüber der eines kranken Kindes, bestehen. Sie beschreibt, wie diese Kinder mit einem nicht gesunden Geschwisterkind schon sehr jung mit viel Leid in Beziehung gebracht werden. Frühzeitiges Verantwortungsbewusstsein entwickeln und Nachsicht üben, gehören zu den

Fähigkeiten, die sie im Laufe der Zeit – meist zwangsläufig - entwickeln. Wut und Frustration entstehen oft unbewusst, denn diese Kinder wissen, was es bedeutet sich zurückzunehmen und vor allem erleben sie den Kontrast des Familienlebens zur Gesellschaft. Denn Diskriminierung und Ausgrenzung sind oftmals spürbare Folgen von Abweichungen der gesellschaftlichen Norm. Ihre Sozialisation kann dadurch eingeschränkt sein und folglich deren Entwicklung hemmen. Zur Identitätsbildung gehört ein gesunder Konkurrenzkampf der Kinder untereinander, in diesem Fall bleibt dieser aus. Unterdrückung von Gefühlen der Wut, Angst und Hilflosigkeit beschwert das Leben dieser Kinder außerdem. Weiterhin entwickeln sie Schuldgefühle dem kranken Kind gegenüber, aufgrund unterschwelliger Aggressionen aber auch aus Überlegenheitsgefühlen heraus. Das gesunde Kind muss folglich ein Konzept seines Selbst bilden, welches sich von dem des Erkrankten löst (vgl. Achilles 1997 S. 53 f.; Schwarzenberg 2013: S. 81 f.).

Die Pflege eines todkranken Kindes kostet die Familie, insbesondere die Eltern viel Zeit, wodurch die Intensivität der Fürsorge anderer Familienmitglieder, in diesem Kontext der gesunden Kinder, gemindert wird (vgl. Achilles 1997: S. 51 ff.). Sie erleben daher einen sogenannten „*doppelten Verlust*“ - den ihrer Eltern sowie den bevorstehenden Tod ihres Bruders oder der Schwester. Andere Studien aus der Geschwisterforschung belegen, dass gerade dieser Aspekt – nämlich die äußeren Umstände die aus der Erkrankung heraus resultieren - viel deutlicher auf gesunde Kinder wirkt und daher die Schwere oder Art der Erkrankung nicht relevant ist (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 79 f.). Auch die Position innerhalb der Geschwisterfolge verliert ihre Bedeutung, indem die Rollen innerhalb der Familie vertauscht werden. So erleben vor allem jüngere Geschwister, wie sie den älteren Bruder oder die ältere Schwester in der Entwicklung hinter sich lassen (vgl. Achilles 1997: S. 51 ff.). Gleichaltrigkeit sowie ein geringer Altersunterschied der Kinder können ebenfalls schwerwiegend für die Entwicklung der Kinder sein, vor allem wenn ein enges Verhältnis zueinander besteht. Die Veränderungen, nimmt dabei jedes Kind bewusst wahr. Durch die dem Alter entsprechende Entwicklung, wachsen die gesunden Kinder zu selbstständigen Personen heran, die ihre Eltern im Pflegeprozess unterstützen und außerfamiliäre soziale Beziehungen der Familie durch eigene Freundschaftsbeziehungen oder organisierten Freizeitaktivitäten aufrechterhalten und somit zur emotionalen Stabilisierung beitragen können (vgl. Rheinländer 2001: S. 155). Daher bedarf es einem hohen Maß an emotionaler Stärke und Kraft der gesunden Geschwister, um die entstandenen Unterschiede zu beheben (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 81). Achil-

les bezieht sich in ihrer Arbeit auf Hackenbergs Studien, die die angebrachten Fakten belegen. Sie fand unter anderem heraus, dass gesunde Kinder, oft dazu neigen ihre kranken Geschwister zu verherrlichen. Risiken sieht sie in der zu frühen Verantwortungsheranziehung durch die Eltern sowie deren Überangepasstheit an die belastende Situation (vgl. Achilles 1997: S. 64 ff.).

Die Eindrücke, die Kinder mit der Erkrankung ihrer Geschwister sammeln, erzeugen Angst, selbst zu erkranken. Ungewissheit über Ursachen und Entstehung der Krankheit, kann diese Angst noch verstärken (vgl. Achilles 1997: S. 58). Viele Geschwisterkinder wissen nicht, dass auch sie diese Erkrankung in sich tragen könnten und diese eventuell nur noch nicht zum Ausbruch kam. Denn anders als bei vielen Behinderungen, entwickeln sich Kinder mit NCL, über viele Jahre vorerst altersentsprechend. Eltern stoßen an dieser Stelle oft an ihre Grenzen, indem sie Zweifel plagten, ihre Kinder über das volle Ausmaß der Folgen und das Erkrankungsrisiko, welches für die Geschwister besteht, aufzuklären. Was genau die Krankheit mit sich bringt, sehen die Kinder selbst Tag für Tag. Es ist bewiesen, dass frühzeitige Aufklärung seitens der Eltern gegenüber den Kindern positiv auf die Geschwisterbeziehung wirkt (vgl. Rheinländer 2001: S. 151, zit. n. Simeonsson/Mc Hale/Atkins 1981 in Kasten 1993: S. 127). Zudem verweisen Experten auf die Notwendigkeit von Offenheit bezüglich des letalen Ausgangs, da ansonsten ein verschobenes Bild der Realität von Krankheit und Tod entsteht und seelische Störungen das Resultat sein können. Die „*antizipatorische Trauer*“, die mit Beginn der Aufklärung eintritt, ist wichtig für die Verarbeitung des eintretenden Todes (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 80).

Geschwister todkranker Kinder, sind in der Literatur oftmals mit negativen Begriffen versehen – „*Kinder im Schatten*“ – um ein Beispiel an dieser Stelle zu nennen (vgl. Haberthür 2005). Amerikanische Studien bewiesen jedoch, dass Menschen mit behinderten Geschwistern aufgrund ihrer Erfahrungen aus der Kindheit, eine positive Entwicklung vollzogen. Unter anderem entwickelten sie ein auffallend gutes Toleranzgefühl und zeigten sich offen sowie feinfühlig im Umgang mit anderen Personen. Im Spektrum der Gesamtheit verfügt diese Gruppe gegenüber der Vergleichsgruppe ohne behinderte/ kranke Geschwister zudem, über ein höheres Maß an Reife. Ihnen gegenüber steht zugleich eine Gruppe von Personen, denen ähnliches Schicksal zuteil war, die jedoch das Aufwachsen mit einem behinderten Kind bis dato negativ empfanden (vgl. Achilles 1997: S. 59 f.). Hierin zeigt sich, dass das Aufwachsen mit einem kranken Kind in der Familie, unterschiedlich erlebt werden kann. Dabei spielen neben individuellen Gegebenheiten

auch andere Faktoren eine wichtige Rolle, die die Entwicklung der gesunden Kinder beeinflusst. Darunter zählen das Verhalten der Eltern, speziell auch das der Mutter, die soziale Einbindung in die Gesellschaft sowie die finanzielle Absicherung (vgl. ebd. 115 ff.).

4.2 Familiäre Pflege – Wer pflegt wen?

„Das Spektakuläre an der Pflege zuhause durch Angehörige ist, dass sie als gesellschaftliches Phänomen und als menschliche Notwendigkeit so unspektakulär, so selbstverständlich, ja so marginalisiert ist. Marginalisiert, weil die Betreuung und Pflege von abhängigen Menschen daheim weder glanzvolle medizinische Resultate zeigt, noch den Pflegenden eine respektable Karriere ermöglicht. Selbstverständlich, weil Pflegen zum Menschen gehört wie Kinder erziehen und man sich eine Gesellschaft ohne Angehörigenpflege schlicht nicht vorstellen kann. Und unspektakulär, weil es sich um eine kaum sichtbare, vornehmlich von Frauen verrichtete Arbeit handelt.“ (Höpflinger & Hugentobler 2005: S. 51, zit. n. Kesselring 2004: S. 504)

Diese Aussage übt zurecht Kritik, an der Marginalisierung der Angehörigenpflege da ihre Bedeutung keineswegs zu unterschätzen ist. Die Aufgabe der Pflege wäre ohne sie finanziell sowie personell nicht zu meistern (vgl. BMFSFJ (b) 2013). Zudem gewährleistet sie dem Betroffenen Geborgenheit, was besonders für Kinder ein enorm wichtiges Faktum ist. Doch auch für die Älteren bedeutet familiäre Nähe Vertrautheit und schützt vor Isolation und Vereinsamung. Angehörige stoßen durch die hohen Belastungen der Pflege häufig auf innere Grenzen. Dennoch erleben sie mit Pflege anderer Genugtuung und Befriedigung durch das Gefühl des Helfens und Gebrauchtwerdens. Die familiäre Pflege und Versorgung stellt die häufigste Form dar, daher entlastet sie unser bestehendes Gesundheitssystem (vgl. Grond 2009: S. 223). Wer in der Familie die Aufgabe der Pflege übernehmen kann, unterscheidet sich nicht nur innerhalb der Formen der AK und den NCL, sondern ist generell individuell sowie von familiären Umständen abhängig (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e.V. 2013: S. 15).

4.2.1 Wenn Kinder, Eltern pflegen

Insgesamt werden 69 Prozent der zu Pflegenden von ihren Angehörigen zuhause gepflegt, davon nehmen 46 Prozent keine zusätzliche Hilfe in Anspruch (vgl. BMG (b) 2013: S. 36). In der Regel erfolgt diese durch den Partner/-in vorausge-

setzt, dieser befindet sich in der Lage dazu. Am zweit häufigsten übernehmen die eigenen Kinder die Pflege, weit gefolgt von Enkelkindern (vgl. Alzheimer Forschung Initiative e. V. 2013: S. 5). Durch weitere Untersuchungen, wurde festgestellt, dass diese Aufgabe vermehrt in den ersten Stadien der Erkrankungen wahrgenommen wird (vgl. Höpflinger & Hugentobler 2005: S. 55). Das lässt vermuten, dass ein großer Teil der sich im Endstadium befindlichen Betroffenen teiler oder stationär behandelt wird. Angehörige stoßen aufgrund der enormen körperlichen und seelischen Belastungen oft an ihre Grenzen. Denn die Pflege demenzieller Menschen fordert ein hohes Maß an Flexibilität. Immer wieder müssen sie sich neuen Situationen anpassen, da der kognitive Abbau Veränderungen im Wesen sowie im Verhalten des Betroffenen auslöst (vgl. ebd. S. 16). Doch auch für den Betroffenen selbst ist dieser Zustand belastend, da dieser von großer Scham begleitet wird und unter der Gewissheit leidet, anderen, besonders den eigenen Kindern zur „Last“ zu fallen. Höpflinger und Hugentobler (vgl. 2005 S. 57) beziehen sich in ihrer Arbeit auf deutsche Studien, die belegen, dass sich der Großteil der Pflegenden im mittleren und späten Erwachsenenalter befinden und es meist Frauen sind, die die Pflege Angehöriger übernehmen. Zudem entsteht die Übernahme dieser Aufgabe häufig schleichend und unbewusst, da man sich ohnehin um den Betroffenen gekümmert hat. Im Laufe der letzten Jahrzehnte entwickelten Menschen allerdings ein neues Familienbewusstsein. Die Institution Familie als sichere Stütze wie sie früher vorzufinden war, wird heute immer seltener. Daher wird aufgrund der zunehmenden alternden Bevölkerung sowie den steigenden Einpersonenhaushalten, weniger Kinder und der beruflichen Einbindung die familiäre Pflege in ein paar Jahren kaum noch vorzufinden sein (vgl. BMFSF (b) 2013). Des Weiteren sind viele Vorkehrungen zu treffen, bevor man den zu Pflegenden zu sich holt. Dazu gehören unter anderem wohnliche Ausstattungen durch Treppenlifte, Pflegebetten, sowie räumliche Vergrößerungen, die wiederum mit hohen Kosten verbunden sind (vgl. Kap. 4.1.1). Mitunter scheitert daher die Pflege schon an fehlender finanzieller Unterstützung.

4.2.2 Wenn Eltern, Kinder pflegen

“Die Pflege des eigenen Kindes wird in unserer Gesellschaft als Selbstverständlichkeit betrachtet.” (Kinderpflegenetzwerk o.J.)

Durch das bewusste Wahrnehmen der Veränderungen des Körpers und der Psyche entstehen starke seelische Belastungen für das Kind, sodass es auf die Hilfe von Vertrauenspersonen angewiesen ist, meist sind das die Eltern. Durch die

Ängste die zweifelsohne entstehen, entwickelt das Kind ein besonderes Bedürfnis nach Schutz (vgl. Wagner 1998: S. 24). Anders als bei der Pflege alter Menschen, haben Eltern in diesem Prozess keine Möglichkeit sich an anderen, z.B. der Herkunftsfamilie oder Freunden zu orientieren. Das bedeutet, dass sie auf sich selbst gestellt sind und ohne Vorbilder einen Weg für sich finden müssen um der Aufgabe gerecht zu werden (vgl. Baakman 2008: S. 92). Der sogenannte „*Diagnoseschock*“ stellt für die Eltern das erste einschneide Moment dar (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 62). Die Krankheit bedeutet, dass sie sich unweigerlich mit dem frühen Tod ihres Kindes auseinander setzen müssen. Auch der ständige Verlust einst erlernter Fähigkeiten lässt Themen rund um Abschiednehmen immer wieder aufleben (vgl. ebd. S. 64). Die besonderen Herausforderungen liegen daher in der Betreuung und Begleitung des Kindes auf dem Weg zum Sterben. Tod und Sterben stellen jedoch gesellschaftliche Tabuthemen dar, sodass die Eltern oft nicht mit der Tatsache umzugehen wissen und ratlos sind, inwieweit sie ihre Kinder darüber aufklären sollen. Kübler-Ross verweist darauf, dass bereits sehr junge Menschen im Laufe ihrer Erkrankung ein Gespür für den Tod entwickeln können. Außerdem spüren Kinder die Veränderungen des Elternverhaltens nach der Krankheitsfeststellung sehr deutlich. Um Sicherheit und Unterstützung gewährleisten zu können ist es wichtig für die Eltern die Gewissheit des Sterbens zu akzeptieren (vgl. Wagner 1998: S. 26 ff.; vgl. Herrmann 2001: S. 176, zit. n. Kübler-Ross 1981).

Studien die sich mit den Belastungen, die sich für Eltern eines todkranken Kindes ergeben, beschäftigten, fanden weiterhin heraus, dass der enorm hohe, pflegerische Zeitaufwand weitreichende Folgen hat. So ist zum einen der Pflegenden oft gezwungen seinen Beruf aufzugeben und zum anderen können bestehende soziale Beziehungen nicht mehr gehalten werden. Oft erleben es Angehörige, dass sich das Umfeld distanziert, da sie nicht wissen wie sie miteinander umgehen sollen oder kein Verständnis aufbringen können. Das bedeutet wiederum, dass Familien in Isolation enden oder aber sich im besten Falle ein neues soziales Umfeld entwickelt. Finanzielle Probleme ergeben sich ebenfalls, da ein festes Einkommen aufgrund der Pflege verloren geht und die anfallenden medizinischen und pflegerischen Kosten hoch sind (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 62 f.). Besonders erschwerend gestaltet sich die Situation einer Familie mit mehreren erkrankten Kindern, was nicht selten vorzufinden ist (vgl. Kohlschütter & Schulz 2007: S. 15). Dass die Belastungen, die sich für die Eltern ergeben, hoch sind

und diese sich oft allein gelassen fühlen, soll folgendes Zitat einer betroffenen Mutter verdeutlichen:

„Bekannte verstehen oft nicht, wie das Leben mit einem behinderten Kind aussieht; sie wissen nicht, welche Probleme auftauchen und wie man mit dem Kind besser zurecht kommen kann.“ (Scholz-Braun 1999: S. 88)

Mitunter entscheiden sich Eltern, wenn die Belastungen für sie nicht mehr zu bewältigen sind, ihr Kind in einer stationären Einrichtung unterzubringen. Das können Wohngruppen für geistig behinderte und für ausschließlich NCL erkrankte Kinder sein oder auch Kinderhospize. Daraufhin plagen Eltern Schuldgefühle die mit gesellschaftlichen Wertvorstellungen einhergehen, wie mit dem Eingangszitat dieses Kapitels verdeutlicht wurde. Doch nicht nur für die Angehörigen sondern auch für die betroffenen Kinder, kann eine Fremdunterbringung entlastend und fördernd wirken. Wenn z.B. der Weg der täglich zu besuchenden Einrichtungen zu weit ist, zusätzlich andere Kinder versorgt oder gepflegt werden müssen, oder das Kind zunehmend ins Abseits gerät. Für eine so schwerwiegende Entscheidung gibt es ohnehin kein richtig oder falsch. Wichtig ist, sich stets an den Bedürfnissen des Kindes zu orientieren (vgl. Niezen-de Boer 2008: S. 68).

Trotz aller Erschwernisse, die sich für die Familie ergeben, besteht die Möglichkeit zur Entwicklung eines noch stärkeren Familienzusammenhalts sowie anderen individuellen positiven Resultaten (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 65).

4.3 Ethische Aspekte

In Anbetracht der bisher aufgeführten Erkenntnisse ergeben sich für beide Krankheitsfelder Probleme, die ethisch hinterfragt werden müssen.

Angehörige von todkranken Menschen werden früher oder später vor die Wahl gestellt, lebensverlängernde Maßnahmen in Betracht zu ziehen. Die meisten Betroffenen dieser Erkrankungsformen leiden an Schluckschwierigkeiten und Atemnot, hierfür besteht die Möglichkeit einer künstlichen Ernährung mittels einer Sonde (vgl. Niezen-de Boer 2008: S. 52). Sekundäre Folgeerscheinungen sind in der Regel häufige Todesursachen für Demente, sodass sich diese Problematik auch für andere Maßnahmen ergibt. Sind einmal lebensverlängernde Maßnahmen eingeführt, gestaltet sich dann, die Entscheidung über den Verzicht derartiger Maßnahmen deutlich schwieriger. Der Wille des Patienten sowie eine ärztli-

che Beratung müssen hierbei berücksichtigt werden (vgl. Schmidtke 2006: S. 262).

Die Diagnose der NCL sowie die der AK bedeuten den sicheren Tod für den Patienten. Daraus resultieren Gewissenskonflikte im Umgang mit ihrer Verkündung. Der behandelnde Arzt muss entscheiden, in welchem Umfang er das Ausmaß der Krankheit dem Patienten sowie den Angehörigen eröffnet. Selbstverständlich unterliegt er, rein rechtlich gesehen, der Pflicht über Krankheitsaufklärung und muss gleichzeitig auch das Risiko einer Krankheitsverschlimmerung aufgrund der Aufklärung abschätzen (vgl. Heim 2001: S. 43 ff.). Dabei ist es wichtig zu wissen inwieweit die Eltern oder der Betroffene selbst, Aufklärung wünschen. Zudem ist die Einwilligung für medizinische Untersuchungen und Behandlungen seitens des Patienten speziell bei älteren Menschen zu prüfen. Gegebenenfalls sind Maßnahmen zu treffen, die eine Diagnostik ermöglichen (vgl. DGN 2009: S. 11). Ehrlichkeit schafft generell ein gutes Vertrauensverhältnis, denn früher oder später erfährt der Betroffene das Ausmaß am eigenen Leib. Zudem nimmt man den jüngeren und älteren Patienten durch Offenheit den Druck, der auf ihnen lastet, da sie die Veränderungen zwar wahrnehmen jedoch keine Erklärung dafür finden. Bei Kindern und Jugendlichen sollte deren entwicklungsbedingtes Verständnis über Krankheit und Tod, seitens der Eltern berücksichtigt werden.

Ähnliche Probleme ergeben sich mit der Wahl der Vergabe von Psychopharmaka oder anderen Mitteln zur Linderung von Begleitscheinungen. Dazu sollten die Nebenwirkungen genauestens bedacht werden und in Relation zum erwünschten Effekt gesetzt werden (vgl. Schmidtke 2006: S. 261). Das gilt auch bei alternativen Behandlungsmethoden. Vor allem Eltern wollen - nachvollziehbarerweise - den Tod ihres Kindes nicht in Kauf nehmen und sehen in Heilmitteln mit bisher ungeklärter Wirkung die letzte Rettung und gelangen so als Versuchsobjekte in die Fänge der Pharmaindustrie. Allerdings kann durch derartige Maßnahmen das genaue Gegenteil der erhofften Wirkung eintreten und dem Patienten arg zum Verhängnis werden. Zudem berauben diese Mittel viel Geld, was die Familie für sinnvollere Zwecke gebrauchen könnte. Derartige alternative Behandlungsmethoden machen daher eher blind für die eigentliche Behandlung und sollten daher gut überlegt sein (vgl. Kohlschütter 2001: S. 40).

Da NCL sowie vereinzelt die AK genetisch bedingt sind, besteht die Möglichkeit einer pränatalen Diagnostik durch die das Erkrankungsrisiko festgestellt werden kann. Hier ist es fraglich ob die Diagnose hundert Prozent sicher ist und keine

Abtreibung eines gesunden Fötus verursacht wird. Die Entscheidung liegt letztendlich bei den Eltern selbst, da bisher konkrete gesetzliche Rahmenbedingungen fehlen (vgl. Schmitke 2006: S. 263). Auch eine prämorbid Untersuchung auf NCL weiterer jüngerer Geschwister stellt Eltern und Angehörige vor schwierige Entscheidungen.

Ist die Familie nicht mehr im Stande den Anforderungen und Bedürfnissen des pflegenden Familienmitglieds aus eigener Kraft nachzukommen, stellt sich die schwere Frage einer Fremdunterbringung. Hinzukommt, dass oft Probleme entstehen dem Pflegestandart gerecht zu werden, da die Kosten häufig abgelehnt werden oder aber die Anfahrt der täglich zu besuchenden Sondereinrichtungen aufgrund der Entfernung schwer zu erreichen sind. Viele Faktoren spielen bei dieser Entscheidung eine Rolle (vgl. Niezen.de Boer 2008: S. 68 f.). Ein richtig oder falsch gibt es auch in diesem Zusammenhang nicht, im Vordergrund muss die bestmögliche Entscheidung im Sinne des Betroffenen erfolgen um dessen Lebensqualität - so lange es geht – zu erhalten.

4.4 Was brauchen Angehörige, um entlastet zu werden?

Die Belastungen, die sich für die Angehörigen hinsichtlich der Pflege eines todkranken Menschen ergeben, sind enorm. Hierzu beschreibt Grond (vgl. 2009 S. 224 f.) in seiner Arbeit drei Phasen, die eine Familie während der Pflege durchläuft. K.H. Urlaub entwickelte dieses Konzept und nannte es den Pflegebewältigungsprozess. In der Anfangsphase erleben die Pflegenden meist ein Gefühl der Überforderung. Durch fehlende zeitliche Ressourcen aufgrund noch vorhandener Berufstätigkeit sowie mangelnder Kompetenz fühlen sich Angehörige hilflos und brechen zusammen bis hin zur Entwicklung psychosomatischer Symptome. In der zweiten, der sogenannten Umstellungsphase, kommt es innerhalb der Familie zu Rollenwechseln. Die Vereinbarkeit von Beruf und Angehörigenpflege ist kaum noch möglich, sodass eine Entscheidung getroffen werden muss. Weiterhin empfindet der Pflegende die Situation belastend und erlebt zunehmend Verluste. Der Zustand kann in einer Krise enden. In der dritten Phase bilden sich neue Strukturen. Da die Pflege mit zunehmendem Krankheitsverlauf intensiver wird, ist der Pflegende ohne entlastende Hilfen sehr eingeengt was wiederum sein Sozialleben stark beeinflussen kann. Viele stoßen spätestens in dieser Phase an ihre Grenzen und reagieren mit Wut oder entwickeln Depressionen. Der Kampf um finanzielle Unterstützung belastet die Angehörigen dabei zusätzlich (vgl. Grond 2009: S. 224 f.).

Folglich ist das Erkrankungsrisiko bei pflegenden Angehörigen hoch. Daher benötigen sie besondere Hilfsangebote und Unterstützung von außen. Fachsprachlich nennt man Personen, die aufgrund der Pflege anderer krank werden, „*hidden patients*“ (vgl. Höpflinger & Hugentobler 2005: S. 16). Da die Politik immens viele Gelder durch familiäre Pflege spart, sollte deren Interesse ohnehin in ihrer Förderung und Entlastung liegen. Die Deutsche Gesellschaft für Neurologie empfiehlt daher Angebote zu schaffen, die Wissen über die Krankheit vermitteln, Entlastungsmöglichkeiten aufzeigen und eine bessere Integration in den Behandlungsverlauf des Patienten ermöglichen (vgl. DGN 2009: S. 81). Die sogenannte Psychoedukation bietet den Angehörigen sowie anfangs den Betroffenen selbst umfassende Aufklärung und ist grundlegend für eine weitere Behandlung (Soziotherapie) des Betroffenen. Dazu existieren Netzwerke, die diese Aufgabe übernehmen. Angehörige sollten diese Hilfsangebote zu ihrer eigenen Entlastung annehmen. Darunter zählen ambulante, teil- und stationäre sowie komplementäre Hilfsangebote beispielsweise in Form von Selbsthilfegruppen (vgl. Schmidtke 2006: S. 265). Vor allem letztgenannte bieten den Angehörigen die Möglichkeit ihr Leid zu teilen, was bei betroffenen Familien einer seltenen Erkrankung sehr wichtig ist. Um die Situation der familiären Pflege zu optimieren, müssen Netzwerke erweitert, Fachpersonal qualifiziert sowie ehrenamtlich Tätige zur Entlastung der Pflegenden eingesetzt werden (vgl. BMFSFJ (b) 2013). Beispielsweise wurde das Projekt „*Initiative Demenzversorgung in der Allgemeinmedizin*“ (IDA) von der AOK und forschenden Pharmaunternehmen entwickelt, um Angehörige zu unterstützen und die Lebensqualität des Demenzerkrankten in seinem häuslichen Umfeld möglichst lange zu erhalten. Die intensive Kooperation von Hausärzten und Angehörigen sichert eine medizinische Grundversorgung und bietet optimale Beratung und Weitervermittlung an bestehende Helfersysteme. Das Projekt baut auf eine dauerhaft bestehende zukunftsorientierte Zusammenarbeit im Gesundheitswesen (vgl. IDA o.J.).

Wut und Frustration, die aufgrund der spürbaren Veränderungen bei Kindern entstehen ist für alle schmerzlich. Daher ist es besonders wichtig diesen Kindern, emotionale Stabilität zu verschaffen. Fachleute bezeichnen diesen Umstand als „*emotionale Intelligenz*“ (vgl. Kasten 2009: S. 209). Um dieses Ziel zu erreichen, wurde das Emotionstraining entwickelt. Für deren Durchführung sind bestimmte, sich ergänzende Schritte notwendig, die im Folgenden genannt werden:

- „*Sich die Gefühle des Kinds selbst bewusst machen.*“

- *Die Gefühlsäußerung des Kindes als Gelegenheit auffassen und nutzen, um ihm seelisch nahe zu sein.*
- *Dem Kind einfühlsam und mitfühlend zuhören.*
- *Dem Kind helfen, seine Gefühle selbst zu spüren und in Worte zu fassen.*
- *In emotionalen Konfliktsituationen mit dem Kind gemeinsam nach Strategien suchen, die zu einem Abbau der Spannungen und einer Lösung des Problems beitragen.“ (ebd. S. 209)*

Diese Strategien helfen nicht nur dem Kind, sondern stärken gleichzeitig die Eltern-Kind-Beziehung und das gemeinsame Zusammensein (vgl. ebd. S. 209).

Die eigenen Emotionen nicht mehr mitteilen zu können, ist für die Betroffenen ein schmerzlicher Aspekt. Vor allem in der letzten Phase, in der kaum noch Kommunikation möglich ist, sodass der Pflegende den Demenzerkrankten gut kennen muss um ihn zu verstehen (vgl. Wagner 1998: S. 26). Vor allem im fortgeschrittenen Stadium der Krankheit sind die emotionale und körperliche Verfassung des Betroffenen Schwerpunkt der Versorgung (Gombault 2001: S. 84). Für den Umgang mit Demenzerkrankten gibt es eine Reihe verschiedenster Methoden, die die Kommunikation sowie den Pflegeprozess insgesamt erleichtern und so zugleich dem Pflegenden mehr Energie und Freude schenken. Auf eine dieser methodischen Vorgehensweisen möchte ich in diesem Kontext verweisen, das, ist die der von Naomi Feil entwickelten Validationsmethode. Obwohl sie speziell für alte, desorientierte Menschen entwickelt wurde, bin ich der Überzeugung, dass diese auch nützlich im Umgang mit jungen Demenzerkrankten sein kann. Juvenile NCL wird ohnehin oft mit dem Alterungsprozess verglichen, der sich lediglich über eine kurze Zeit rafft. Das wird vor allem deutlich wenn sich NCL erkrankte Kinder und Jugendliche an Situationen, Gegenständen oder Personen erfreuen, die sie bereits aus der Vergangenheit kannten – so wie man es auch bei alten Menschen kennt (vgl. Gombault 2001: S. 84). Bis auf die Annahme, dass dementiell Erkrankte ihre Vergangenheit bewältigen müssten, sind die Grundannahmen dieser Methode im Umgang für Demenzerkrankte von großer Bedeutung (vgl. Gunzelmann & Schumacher 1997: S. 1163). Validation zielt auf Stressabbau und der Verhinderung von Isolation und Rückzug, die unter anderem durch den Verlust des Kommunizierens und sich nicht Ausdrückens resultieren können. Durch ein hohes Maß an Einfühlungsvermögen sowie die Anerkennung der Gefühlswelt des Betroffenen, welche zu den Grundprinzipien der Validation zählen, gelingt es die Kommunikation wiederherzustellen und durch Vertrauen das Selbstwertgefühl

des Erkrankten zu stabilisieren. Der Betroffene erlangt ein Stück Entscheidungsfreiheit und Autonomie zurück. Unter anderem dient sie der Verbesserung körperlicher Defizite und stellt in ihrer Gesamtheit eine Stützfunktion für den Pflegenden sowie für den zu Pflegenden dar. (vgl. Feil & de Klerk-Rubin 2010: S. 15 ff.). Die „*integrative Validation*“ nach Nicole Richards wurde von der Feilchen Validationsmethode abgewandelt und zielt ebenfalls auf eine Verbesserung der Kommunikation, allerdings für die Gesamtheit von Demenzerkrankten. Sie geht weniger von dem Gedanken aus, dass alte Menschen unerledigte Aufgaben erfüllen müssten sondern zielt vielmehr auf die Ressourcen, die dem einzelnen zur Verfügung stehen. Wichtig für die Validation ist biographisches Hintergrundwissen, um sich in die Lage des Betroffenen einfühlen zu können (vgl. Kirchstein o.J.: S. 10 ff.)

4.5 Zwischenfazit III

Da Demenzerkrankte zunehmend in Abhängigkeit geraten und in den meisten Fällen von Angehörigen zuhause gepflegt werden, kommt der Familie eine große Bedeutung zu. Die aufgeführten Ergebnisse haben gezeigt, dass die Pflege eines dementen Familienmitgliedes weitestgehend ähnliche Auswirkungen für die Angehörigen haben kann. In den meisten Fällen übernehmen die Hauptversorgung der Pflege die Frauen beziehungsweise die Mütter. Das hat zur Folge, dass diese ihrem bisherigen Berufsleben nicht mehr in vollem Umfang nachgehen können. Daraufhin wird der Mann zum Hauptverdiener und die ursprüngliche Rollenverteilung in der Familie manifestiert sich (vgl. Schwarzenberg 2013: S. 63). Zudem kommt es zu erheblichen finanziellen Einbußen. Was die innerfamiliären Beziehungen betrifft, sind bei lebensverkürzend erkrankter Kinder vor allem deren Geschwister nicht außer Acht zu lassen sowie psychosoziale Probleme der Familie die aufgrund der Trauer und dem bevorstehenden Tod entstehen. Bei Angehörigen, die ältere Menschen pflegen, stehen der Pflegeprozess an sich im Vordergrund sowie deren eigene körperliche Belastungen aufgrund ihres fortgeschrittenen Alters. Wichtig ist auch in diesem Kontext eine gute Vernetzung unterstützender Hilfseinrichtungen, das heißt ambulanter, teil- und stationärer sowie ergänzender Hilfen, um die Familien und Betroffenen ein Stück weit zu entlasten.

Die Hauptaufgabe der Betreuung von NCL als auch Alzheimer Erkrankten, liegt darin die Lebensqualität so lang wie möglich zu erhalten sowie die Würde des Menschen zu wahren. Für diese Betroffenen ist vor allem die Orientierung in der Gegenwart wichtig (vgl. Gombault 2001: S. 63 f.).

5 WIE UND WO FINDEN BETROFFENE UND IHRE ANGEHÖRIGEN HILFE?

Da eine Heilung bei beiden dieser Demenzerkrankungen ausgeschlossen ist, erfolgt die Versorgung palliativ. Laut der Weltgesundheitsorganisation liegt das Ziel dieser Versorgung und Behandlung darin, die Lebensqualität des Betroffenen, als auch deren Angehörigen weitestgehend aufrecht zu erhalten. Dabei werden medizinische, psychologische als auch soziale Faktoren berücksichtigt. Sterben wird als ein natürlicher Prozess verstanden, welcher mit Abhilfe weder verholfen noch verlangsamt werden darf (vgl. Niezen-de Boer 2008: S. 55 f.). Da Tod im Kindes- oder Jugendalter keine Natürlichkeit darstellt, unterscheidet die Weltgesundheitsversorgung deren Versorgung anhand folgender Definition:

„Die Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen umfasst die aktive Betreuung der körperlichen, geistigen und spirituellen Bedürfnisse des Kindes vom Zeitpunkt der Diagnosestellung an und schließt die Unterstützung der Familie mit ein. Die Versorgenden müssen die körperlichen und psychosozialen Leiden des Kindes erkennen und lindern. Eine effektive Palliativversorgung benötigt einen multidisziplinären Ansatz, der die Familie einbezieht und regionale Unterstützungsangebote nutzbar macht.“
(ebd. S. 56, zit. n. WHO)

Mit dieser Erklärung wird der Unterschied deutlich, dass eine palliative Versorgung bei Kindern und Jugendlichen bereits mit der Diagnose beginnt und somit der Umfang der Versorgung erweitert und nicht ausschließlich auf das Lebensende beschränkt wird (vgl. ebd. S. 56). In diesem Kapitel stehen Defizite in der Betreuung und Versorgung im Vordergrund, die sich für die jeweilige Erkrankungsgruppe ergeben sowie der Vergleich der Ausrichtung ergänzender Hilfeleistungen – in diesem Fall den Selbsthilfegruppen.

5.1 Alzheimer-Betroffene

5.1.1 Alternative Hilfeformen

Insgesamt werden 31 Prozent aller Pflegebedürftigen stationär gepflegt (vgl. BMG 2013: S. 36). Aufgrund des prognostizierten Mangels an familiären Hilfen, die unser Gesundheitssystem in Zukunft stark belasten werden, wird die Zahl der stationären Pflegeplätze steigen. Daher besteht gesundheitspolitisch zunehmend der Bedarf an Planungen außerfamiliärer Unterstützungsformen. Hierzu berichtet die deutsche Gesellschaft für Gerontologie und Geriatrie, dass vor allem klassische Hilfeformen Beachtung finden und die Erweiterung von Tagespflegeeinrich-

tungen teilstationäre mit häuslichen Pflegeformen verbinden und Pflegende entlasten soll. Alternative Versorgungsmöglichkeiten bleiben größtenteils unberücksichtigt und unterscheiden sich gebietsweise. Zu ihnen gehören (ambulant) betreutes Wohnen und verschiedene Wohn- und Hausgemeinschaften, die vor allem für die hohe Prävalenz dementer Menschen Bedeutung finden. Seit den Neunzigern besteht ein breites Angebot unterschiedlichster betreuter Wohnformen, allerdings sind diese stark von finanziellen Bedingungen abhängig und deshalb nicht für jeden zugänglich. Hinzukommt ein Mangel an Beratungsangeboten, dem mit dem Pflegeweiterentwicklungsgesetz entgegen gewirkt werden sollte, aber dennoch aktuell in bestimmten Regionen – in denen schon vorher ein Notstand herrschte, immer noch besteht (vgl. DGGG 2011: S. 1 ff.).

Ältere Menschen wünschen sich das Lebensende im vertrauten häuslichen Umfeld verbringen zu können, der Großteil stirbt jedoch in stationären Einrichtungen. Diese wiederum sind, von ihren strukturellen und konzeptionellen Bedingungen unzureichend ausgestattet, um der Selbstbestimmung des Betroffenen nachzukommen. Das belegen einige Studien, die herausfanden, dass Verhaltensauffälligkeiten seitens der Betroffenen sowie Überforderung des Personals zu verzeichnen sind (vgl. Müller und Seidel 2003: S. 10). Koch-Straube bezeichnet den Übergang in klassische, formelle Hilfen als Verlust des „*eigenen Selbst*“ (vgl. ebd. S. 22, zit. n. Koch-Straube 1997: S. 183). US-amerikanische Studien erwiesen diesbezüglich, dass Demente und Hochbetagte in klassischen Pflegeeinrichtungen eher verstarben als im häuslichen Umfeld (vgl. ebd., zit. n. Wolinsky/Johnson 1991 & Aneshensel 2000).

Die in den Neunzigern eingeführte „*spezialisierte ambulante Palliativversorgung*“, die dem Wunsch älterer Menschen in häuslicher Umgebung zu sterben, nachkommen sollte, findet nur vereinzelt Zuspruch (vgl. DGGG 2011: S. 8). Erneuerte Entwürfe von Pflegeeinrichtungen finden z.B. Hoffnung, in der von der Pflegeversicherung eingeführten „*4. Generation*“, die die Pflege alter Menschen in häuslicher Umgebung ermöglichen und sich von stationären Pflegeformen abheben soll (vgl. ebd. S. 9). Da deren Relevanz für Demenzerkrankte hoch ist, sollen im Folgenden Praxisbeispiele zur alternativen Versorgungsmöglichkeit vorgestellt werden.

Der Innovationkreis Demenz stellt Modellprojekte vor, in denen Menschen mit Demenz ein selbstbestimmtes Leben ermöglicht werden soll. In den Niederlanden wurde z.B. ein Dorf namens „*De Hogeweyk*“ errichtet, worin 152 Demenzpa-

tienten leben. Es bewies sich, dass die Bewohner dort deutlich ruhiger und zufriedener leben, da sie sich frei bewegen können. Das Dorf verfügt über eigene Einkaufsmöglichkeiten, Kulturangebote, Physiotherapien etc. Da insgesamt weniger Medikamente sowie psychologische Betreuung benötigt werden und mehr in Aktivitäten investiert wird, ist ein Platz nicht viel teurer als der einer klassischen Betreuungsform. Alzheimer Patienten haben dort die Möglichkeit, ihren Lebensalltag zum größten Teil selbst zu bestimmen. 240 hauptamtliche mit der Unterstützung von 150 ehrenamtlichen Mitarbeitern stehen den Bewohnern zur Verfügung. Einige Stimmen kritisieren dieses Projekt, da den Patienten eine Welt vorgespielt wird, die so nicht existiert, andere wiederum entkräften diese Ansicht, da den Bewohnern durch die dahinterstehenden Grundprinzipien Selbstständigkeit und Gemeinschaftlichkeit ein menschenwürdiges Leben ermöglicht wird (vgl. Innovationskreis Demenz 2010, Birschel & Jimenes 2013).

Unterdessen existieren auch in deutschen Pflegeheimen neue Konzepte, wie z.B. Bethesda Altenheim in Gronau, in denen auf die Verabreichung von Medikamenten so weit möglich verzichtet wird und die Bedürfnisse des Demenzpatienten im Vordergrund stehen. Deren Motto lautet *„Mutig sein und neue Wege ausprobieren“*, unter welchem die Bewohner selbstbestimmt ihren Alltag gestalten können (vgl. Innovationskreis Demenz 2009). Zunehmend gewinnen auch generationsübergreifende Konzeptideen an Bedeutung, wie das Projekt *„Besuch im Anderland“* beweist. Wolfgang Strobel rief dieses Projekt 2004 ins Leben, der Verein *„Besuch im Anderland e.V.“* wurde 2009 gegründet. Durch Kooperation der Schulen werden Schüler über Demenz, speziell der Alzheimer-Krankheit aufgeklärt und nehmen regelmäßigen Kontakt zu Demenzerkrankten in Einrichtungen auf. Das Projekt gewann bundesweit Resonanz und wird unter anderem vom BMFSFJ und der Deutschen Alzheimer Gesellschaft gefördert. Das Ziel dieser Arbeit liegt in der Sensibilisierung des Themas Demenz für einen zukünftig besseren Umgang mit Betroffenen sowie umfassender Aufklärung durch die Aufnahme der Thematik in den Bildungsplan (vgl. Besuch im Anderland e.V. 2009). Andere bekanntere Formen sind z.B. Mehrgenerationenhäuser oder *„Wohnen für Hilfe“*, bei der Studenten verkürzte Miete zahlen und im Gegenzug Unterstützung und Hilfe den Pflegebedürftigen bieten (vgl. BMG 2013: S. 48 f).

Auch das Kuratorium für deutsche Altershilfe (KDA) setzt sich für die Entwicklung innovativer Wohnideen ein und arbeitet für mehr Selbstbestimmung alter Menschen. Beispiel hierfür sind KDA-Quartiershäuser oder KDA-Haugemeinschaften (vgl. KDA 2013). Generell zählen Pflege Wohngemeinschaften in denen gleichalt-

rige in Gemeinschaft mit entsprechender Unterstützung leben und dennoch Privatsphäre gesichert haben, zu neuen Konzepten alternativer Wohnformen (vgl. BMG 2013: S. 48).

5.1.2 Wofür steht die Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V.?

Die Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. (DAIzG) wurde 1989 gegründet. Finanziert wird der gemeinnützige Verein aus Spenden, Mitgliedsbeiträgen sowie aus Förder- und öffentlichen Geldern. Das BMFSFJ unterstützt unter anderem die Informations- und Beratungsarbeit durch finanzielle Hilfe (vgl. DAIzG e.V. (b), (c) 2013). Die bisher aufgeführten Ergebnisse zeigen wie notwendig vor allem ergänzende unterstützende Hilfsangebote für alle Beteiligten sind. Daher resultiert deren Notwendigkeit aus der Pflegebedürftigkeit des Betroffenen, die in den meisten Fällen von den Angehörigen übernommen wird sowie aus den daraus resultierenden innerfamiliären Konflikten heraus (vgl. Kurz 1997: S. 1305). Ihr Ziel ist es, die Gesellschaft für das Thema Demenz zu sensibilisieren mit dem Hintergrund, dass Alzheimer-Demenz mittlerweile ein gesamtgesellschaftliches Problem darstellt und kein Einzelproblem. Zu ihren Aufgaben gehört unter anderem die Rechte der Betroffenen auf Diagnostik, Betreuung und Versorgung sowie letztlich deren Selbstbestimmung zu stärken. Umfassende Beratung, Vermittlung, öffentliche Information über Krankheitsbild, gesundheitspolitisches Engagement, Unterstützung der Forschung, Verbesserung der Situation der Betroffenen, Entlastungsangebote für Angehörige sowie Versorgungsangebote für Demenzerkrankte verbessern, zählen zu den Hauptaufgaben der Selbsthilfeorganisation. Dabei ist der Erfahrungsaustausch zwischen Angehörigen, Ärzten und anderen Berufsgruppen wichtig, um Ziele erreichen zu können (vgl. DAIzG e.V. (a) 2013). Durch die Unterstützung der Angehörigen kann häufig eine Fremdunterbringung der Demenzerkrankten verzögert oder vermieden werden (Kurz 1997 S. 1305). Durch aktive Zusammenarbeit von Ärzten, Sozialarbeitern, Pflegekräften und anderen wichtigen dazugehörigen Berufsgruppen, gelingt es dem Verein professionell zu unterstützen. Die Organisation ist vernetzt mit der BAG Selbsthilfe und internationalen Vertretern - Alzheimer Europe und Alzheimer's Disease International. Alzheimer-Gesellschaften und kleine Selbsthilfe-Initiativen existieren bundesweit in nahezu jeder größeren Stadt (vgl. Kurz 1997: S. 1306). Die DAIzG ist ständig dabei neue Konzepte zu entwickeln, die die gesetzten Ziele ermöglichen sollen. Unter anderem wurde ein bundesweites Alzheimer-Telefon errichtet, um den Angehörigen die Möglichkeit auf Beratung zu gewähren, da sie durch die dauerhafte Pflege zeitlich nicht flexibel sind (vgl. Alzheimer Europe 1999: S. 100).

5.2 Juvenile NCL Betroffene

5.2.1 Pädagogische Betreuung

Mit dem Wissen dass das eigene Kind frühzeitig sterben wird, müssen Eltern sehr früh Entscheidungen treffen, die sich auf den weiteren Verlauf auswirken. Durch die andauernd erlebten Verluste, werden nicht nur die Kinder selbst sondern auch die Eltern stark traumatisiert. Dabei sind es gerade sie, die den Kindern den nötigen Halt zur Bewältigung in dieser Situation gewährleisten sollten. Sind die Eltern dazu nicht in der Lage aufgrund der schwerwiegenden Ereignisse, sind außenstehende Personen, die professionelle Hilfestellung geben hilfreich. Das kann unter anderem die Institution Schule sein (vgl. Herrmann 2001: S. 198).

Die Krankheit der juvenilen NCL tritt meist in einem Alter auf, in dem die Kinder die Schule beginnen oder bereits besuchen. Die Wahl einer geeigneten Schulform ist eine der ersten Entscheidungen die Eltern treffen müssen, lange bevor die Diagnose überhaupt feststeht. Hieraus ergeben sich Besonderheiten für die Pädagogik, die im Umgang mit schwerstkranken Kindern oder Jugendlichen beachtet werden müssen. Aufgrund der früh eintretenden Sehschwäche werden die Kinder oftmals in eine spezielle Einrichtung – meist Blindenschule, ein- beziehungsweise umgeschult. Zu diesem Zeitpunkt ist die Diagnose NCL aufgrund noch nicht einsetzender Symptome, weitestgehend unbekannt. Aufgrund dessen kommt auf diese Berufsgruppe ein besonderes Maß an Verantwortung zu, die Symptome wahrzunehmen und einzuschätzen. Die Kinder fallen zunehmend durch Leistungsabbau auf (vgl. Gombault 2001: S. 8 ff.). Das bisherige Verständnis der Pädagogik verlor in Hinblick auf lebensverkürzend erkrankte Kinder schnell seine eigentliche Bedeutung, da sie sich stets zukunfts- und leistungsorientiert gestaltet. Die zunehmenden Verluste sowie die Gewissheit des frühen Todes der Kinder und Jugendlichen verlangt nach einer Umorientierung und Erweiterung auf diesem Gebiet. Die Umstände zeigen, dass das Leben sowie die menschliche Entwicklung auch durch Unstetigkeiten geprägt sein kann (vgl. Schlegel 2001: S. 9, zit.n. Bollnow 1984, S. 22 f.). Editha Gombault – Pädagogin an einer Blindenschule - ist eine der Wenigen, die sich mit dieser Thematik auseinandergesetzt hat. In ihrer Arbeit berichtet sie über ihre Erfahrungen mit NCL erkrankten Kindern und beschreibt, wie sich das pädagogische Verständnis in Bezug auf lebensverkürzende, NCL erkrankte Kinder entwickelte. Die Entwicklung eines geeigneten Konzepts war keine leichte Aufgabe, da in damaligen Ver-

hältnissen Tod und Sterben gesellschaftlich stark tabuisiert waren sowie eine Orientierung ausschließlich an den vorhandenen Defiziten der Kinder und Jugendlichen erfolgte. Mit geistigem Abbau assoziieren die meisten Menschen ausschließlich Fähigkeitsverluste, übersehen dabei jedoch, dass gleichzeitig noch Fähigkeiten vorhanden sind und diese miteinander konkurrieren und die Kinder stark im Wesen ändern (vgl. Gombault 2001: S. 69 ff.). Die Tatsache, dass der Verlauf der Krankheit zwar grob übereinstimmt, jedoch die Ausgangssituation, in der sich die Kinder und Jugendlichen befinden individuell vollkommen unterschiedlich sind, erschwerte den Zugang zu neuen Konzepten (vgl. Gombault 2001: S. 4). Da die Krankheit in Skandinavien lange vor den ersten Fällen in Deutschland bekannt war, brachten deren bereits entwickelten Konzeptideen die Arbeit in Deutschland voran. Trotz der Differenzierungsmaßnahmen kann es jedoch kein endgültiges Prinzip geben, der den Umgang und Förderung der Kinder beschreibt. Aus den bisherigen Erkenntnissen ergab sich folgende pädagogische Zielsetzung: Ganzheitliche Förderung der Persönlichkeit, Lebenswelt individuell betrachten sowie gegenwartsbezogene Orientierung. Das Kind muss als Person mit individuellen Gegebenheiten und Chancen wahrgenommen werden und darf nicht nur über die Erkrankung mit all seinen Folgen definiert werden. Nur wenn sein Umfeld dieses Denken beherrscht, kann es dem betroffenen Kind selbst gelingen. Dazu gehört auch, ein offener Umgang mit den Veränderungen und der Gewissheit des bevorstehenden Lebensendes, sodass diese als „normal“ für das eigene Leben angenommen werden kann. Dabei müssen den Kindern entsprechende Bewältigungshilfen angeboten werden (vgl. Gombault 2001: S. 63 ff.). Sterben und Tod sind leider auch heute noch Tabuthemen über die kontrovers diskutiert wird. Grundsätzlich sollte im Umgang mit diesen Inhalten der Entwicklungsstand des Kindes beachtet werden. Eltern sollten - sofern die Diagnose bekannt ist, im Umfeld geeignete Einrichtungen auf diese Rahmenbedingungen prüfen. Meist sind das Blinden- sowie Mehrfachbehindertenschulen oder andere sonderpädagogische Einrichtungen. Sind die Kinder einmal in einer Schule untergebracht sollte eine Herausnahme gut überdacht sein, denn dieser Übergang kann die Situation verschlimmern da den Kindern das gewohnte Umfeld fehlt. Gleichbleibendes Umfeld mit vertrauten Personen sowie Räumlichkeiten zählen zu den Bedürfnissen die sich im Laufe der Krankheit entwickeln (vgl. ebd. S. 85). NCL erkrankte Kinder und Jugendliche sind nicht mit anderen behinderten Kindern wie z. B. geistigen Behinderungen zu vergleichen, da sie über ihre einst erlernten Fähigkeiten wissen und den Verlust ihrer Fähigkeiten wahrnehmen. Zudem merken sie den Unterschied zu ihnen das verursacht Wut und Frustration.

Ein Wechsel der Institution sollte gut vorbereitet und dem Entwicklungsstand des Kindes angemessen sein (vgl. Schroijen 2001: S.132; Wagner 1998: S. 32 f.). Heidemarie Gaul, die seit mehreren Jahren in der Hamburger Blinden- und Sehbehindertenschule tätig ist und viele Erfahrungen mit der Arbeit an NCL erkrankten Kindern gesammelt hat, verweist auf die Schwierigkeiten die sich aus der pädagogischen Betreuung heraus ergeben. Sie sieht die Problematik in der vorerst normalablaufenden Schullaufbahn und dem darauffolgenden extremen Wandel der für die Kinder höchst dramatisch ist. In Anbetracht dessen ist eine stabile Bindung zum Pädagogen extrem wichtig für die Betroffenen sowie eine positive soziale Einbindung in die Klasse. Früher oder später zwingt sie der ernste Krankheitsverlauf von der Blindenschule in Mehrfachbehinderteneinrichtungen zu wechseln, dieser Übergang sollte gut vorbereitet werden und möglichst der letzte sein. Dabei sind Besuche zur ehemaligen Klasse sehr wichtig, zumindest in der Anfangsphase (vgl. Gaul 2001: S. 122 ff.). Jedoch ist nicht jede Blindenschule in der Art ausgestattet, sodass der Wechsel nicht innerhalb der Institution erfolgen kann. Das erschwert den Prozess des Übergangs vorzubereiten, da eine intensive Zusammenarbeit in der Form nicht möglich ist. Gaul beschreibt weiter, dass sich vor allem auch Schwierigkeiten für die Familie nach der Schulzeit ergeben. Viele der Betroffenen schaffen es körperlich und/oder psychisch nicht mehr sich auf neue Strukturen einzulassen. Daraufhin erfolgt meist der Übergang in die häusliche Pflege, der jedoch kaum gefördert und betreut wird. Schulen wie die Blinden- und Sehbehindertenschule in Hamburg bieten betroffenen Familien Hilfe und Unterstützung an. Im Gegensatz dazu wird ein Wechsel in Werkstätten für behinderte Menschen oder andere Tagesförderstätten zwei Jahre lang betreut (vgl. ebd. S. 126 f.). Es existieren allerdings auch gegenteilige Meinungen, die der Auffassung sind, dass frühzeitige Unterbringung in Sondereinrichtungen die Kinder vor Isolation bewahrt. Wichtig ist das Umfeld mit einzubeziehen, um das gestörte Sozialverhalten der Kinder und Jugendlichen nach zu vollziehen (vgl. Niezen-de Boer 2008: S. 28, 41).

5.2.2 Wofür steht die NCL-Gruppe Deutschland e. V.?

Die NCL-Gruppe Deutschland e.V. ist eine Selbsthilfeorganisation, die 1989, aus dem Vorbild Skandinaviens - der VSS-Gruppe, heraus entstand. Zu ihr gehören vier Regionalgruppen (Nord, Ost, West, Süd). Die Aufgaben des Vereins sind folgende:

- *„regelmäßiger Erfahrungsaustausch zwischen den Angehörigen der an NCL erkrankten Kinder*
- *Beteiligung an der Entwicklung technischer Hilfsmittel*
- *Bratung der Mitglieder in Fragen der Beschulung, der Ausbildung sowie der beruflichen und sozialen Rehabilitation*
- *Pflege von Kontakten und Zusammenarbeit mit den nationalen und internationalen Organisationen, Institutionen und Persönlichkeiten aus den Bereichen der Medizin, Wissenschaft, des Behindertenwesen, des öffentlichen Lebens und der Wirtschaft*
- *Anregungen und Unterstützung der NCL-Forschung sowie Beteiligung an Forschungsprojekten*
- *Regelmäßige regionale und überregionale Zusammenkünfte und Veranstaltungen.“ (NCL- Gruppe Deutschland e.V. o.J.).*

Finanziert wird der Verein vornehmlich aus privaten Mitteln, Fördergelder der Krankenkassen oder gemeinnütziger Vereine wie beispielsweise der Aktion Mensch. Die NCL-Gruppe ist Mitglied im Paritätischen Wohlfahrtsverband, in der BAG Selbsthilfe, in EURORDIS und in der ACHSE e.V. (vgl. NCL-Gruppe Deutschland .J.).

5.3 Zwischenfazit IV

In diesem Kapitel wird deutlich, dass sich trotz vieler krankheitsbedingter Gemeinsamkeiten, unterschiedliche Schwerpunkte hinsichtlich der Versorgung und Betreuung ergeben. Die Betreuung und Pflege wird sowohl bei jungen als auch bei alten Menschen zum größten Teil von der Familie übernommen. Im Gegensatz zu Kindern, die sich ohnehin in der Obhut ihrer Eltern befinden, kommt zukünftig aufgrund des Alterszuwachses und dem Wandel der Gesellschaft, auf ältere Menschen, ein Problem hinsichtlich der häuslichen Pflege zu. Das beinhaltet, dass gesundheitspolitisch Veränderungen vorgenommen werden müssen um dem entgegen zu wirken. Dabei stehen vor allem alternative Wohnformen im Vordergrund, um den individuellen Bedürfnissen und dem Wunsch auf Selbstbestimmung des Betroffenen nachzukommen. Viele Projekte alternativer Hilfefor-men enden jedoch häufig nach ihrer Laufzeit (vgl. Müller und Seidel 2003: S. 19, zit. n. Helmchen/Kanowski 2000). Durch den Mangel an individuellen Versorgungssystemen entstehen auf diesem Sektor illegale Beschäftigungsverhältnisse, da zunehmend vor allem osteuropäische Frauen privat eine Rundumversor-

gung übernehmen sollen (vgl. DGGG 2011: S. 8). Dennoch erlaubt der geplante Ausbau dieser Hilfen Hoffnung auf eine Abkehr klassischer Hilfeformen.

Für Kinder und Jugendliche besteht der Bedarf vor allem an einer Umorientierung auf pädagogischer Ebene. Aufgrund der häufig erst spät gestellten Diagnose, können sich Eltern und Pädagogen die Symptome und Defizite des Kindes nicht erklären. Die Wahl spezieller pädagogischer Einrichtungen und Institutionen gestaltet sich daraufhin sowie aufgrund der Anfangssymptome (z.B. Sehschwäche) sehr schwierig. Zudem ist die Krankheit sehr selten sowie verlaufsmäßig individuell bestimmt, dass somit keine spezifischen Versorgungskonzepte existieren. In Anbetracht dessen, ist es äußerst notwendig, alle Tätigen der Kinder- und Jugendhilfe für diese als auch andere seltene Erkrankungen zu sensibilisieren, um den Kindern und ihren Familien möglichst schnell eine optimale Versorgung zu garantieren. Und unter anderem, um die Kinder vor äußerem Druck zu schützen, wenn sie aufgrund ihrer anfänglichen Defizite oft als tollpatschig gehalten werden. Studien ergaben dazu, dass zwischen fünf und zehn Prozent der visuomotorisch gestörten Kinder, im Kindergartenalter vor allem aufgrund ihrer Verhaltensänderungen auffallen, die unter anderem aus diesem Druck heraus resultieren (vgl. Kastner 2009: S. 204). Das, eingangs des Kapitels angebrachte Zitat zeigt, wie wichtig multidisziplinäres Handeln von Beginn der ersten Symptome an ist und dass ein besonderer Versorgungsbedarf der Familie während des gesamten Krankheitsverlaufs sowie für die Eltern auch nach dem Verlust ihres Kindes besteht (vgl. Nietzen-de Boer 2008: S. 56). Dieser umfassende Versorgungsbedarf trifft jedoch nicht „nur“ auf Familien und ihre Kinder zu, sondern sollte auf alle Demenzbetroffenen übertragen werden. So auch für Menschen im Alter und deren Angehörige. Der Ausbau pflegeunterstützender Hilfeformen sollte zudem für jede Altersgruppe bestehen, denn für Kinder- und Jugendliche, existiert ebenfalls ein Mangel an spezifischen Angeboten. Vor allem steht den Betroffenen mit einem geringen Pflegeaufwand in Hinblick auf Kurzzeitpflege nur wenig Hilfe zur Verfügung. Meist müssen sie in Kinderhospizen untergebracht werden, was wiederum psychologische Folgen mit sich bringen kann (vgl. Groth 2007: S. 25).

Aufgrund der Symptomatik die sich hinsichtlich AK und NCL kaum unterscheidet, stehen drei verschiedene Aspekte hinsichtlich ihrer Betreuung vordergründig. Zum einen besteht die Aufgabe in der Unterstützung und Förderung der vor allem im Anfangsstadium noch vorhandenen Fähigkeiten. Diese ermöglichen den Demenzerkrankten Bewältigungsstrategien zu entwickeln und eine neue Sicht der Dinge zu gewinnen. Dabei liegt bei Kindern und Jugendlichen der Schwerpunkt

im Finden einer geeigneten pädagogischen Einrichtung und bei Erwachsenen/ älteren Menschen in der Unterstützung möglichst lang selbstständig in seinem gewohnten Umfeld leben zu können. Der Mensch muss als Ganzes wahrgenommen werden und darf nicht ausschließlich über seine Krankheit definiert werden. Ständig auf neue Verluste zu erleben, erweckt Unsicherheit des Betroffenen. Daher ist ein fester, geregelter Tagesablauf mit immer wiederkehrenden Ritualen in dem sich der Demenzkranke zurechtfinden kann, von äußerster Wichtigkeit. Bei Kindern und Jugendlichen steht altersbedingt die emotionale Fürsorge an erster Stelle (vgl. Wagner 1998: S. 29 ff.). In Anbetracht dessen wären Konzepte einer gemeinsamen Unterbringung NCL erkrankter Kinder und Alzheimer-Patienten denkbar, wie z.B. das Projekt „Besuch im Anderland“ beweist, dass sich alte und junge Menschen gut ergänzen und voneinander profitieren können. In diesem Fall könnten sie sich aufgrund der ähnlich durchlebten Verlusterfahrungen gegenseitig verstanden und akzeptiert fühlen. Dabei ist allerdings stets zu beachten, dass das vom jeweiligen Krankheitsstadium und der Individualität der Betroffenen stark abhängig ist. Frustration und Wut sind natürliche Begleiterscheinungen der Betroffenen und nicht ohne Grund werden die meisten – Kinder und Jugendliche ohnehin - zuhause versorgt. Außerdem wäre bei einem alternativen Konzept in dieser Form zu erwähnen, dass laut Gombault Einrichtungen, die speziell für NCL Erkrankte Kinder entwickelt wurden, bisher keine großen Erfolgezielten, da die Belastung der täglich erlebten Verluste für betroffene Kinder als auch für die Betreuer eine zu große seelische Belastung darstellte (vgl. Gombault 2001 S. 60). Daher ist fraglich, ob auch bei einer gemeinsamen Versorgung und Betreuung mit älteren Dementen, die psychische Belastung für Kinder zu hoch ist

Die Selbsthilfeorganisationen der jeweiligen Krankheitsgruppe unterscheiden sich hauptsächlich darin, dass die eine – DalzG -- die Öffentlichkeit auf eine Krankheit aufmerksam machen möchte, die zunehmend ein gesellschaftliches Massenproblem darstellt und - im Gegensatz dazu, - die NCL Deutschland e. V. um die Anerkennung und Aufmerksamkeit der NCL kämpft. Beide unterstützen vorrangig die Forschung im Hinblick auf heilende Therapien sowie den Erfahrungsaustausch zwischen Angehörigen und Betroffenen. Aufgrund der öffentlichen Präsenz bekommt die DALzG jedoch mehr politische Unterstützung, wohingegen die NCL Deutschland vorwiegend auf private Mittel angewiesen ist. Vergleicht man die Zahlen der Besucher anhand der Internetseiten, wird offensichtlich wie unterschiedlich die Nachfrage ist (vgl. NCL-Gruppe Deutschland e.V.:

31.01.2014.13:51 Uhr: 2330192 Besucher). Wohingegen auf der Internetseite der DAIZG kein Verweis dahingehend erst vorgenommen wird (Telefonat mit DAIZG vom 31.01.2013: rund 1600 Anfragen täglich). Ein weiterer kritischer Aspekt, ist die enorme örtliche Entfernung, die sich für Betroffene Familien der NCL Erkrankung ergeben, da lediglich vier Regionalgruppen zur Verfügung stehen. Für Alzheimer-Betroffene existieren bundesweit Angebote.

In Bezug auf die Möglichkeit sozialer Teilhabe und den Erhalt der eigenen Autonomie für jeden Einzelnen und aufgrund des bestehenden und wachsenden Problems des Versorgungsstandes der Demenzerkrankten besteht eine wesentliche Aufgabe darin, ambulante, teil- sowie stationäre Hilfeformen zu erweitern, Beratungsangebote qualitativ sowie quantitativ zu verbessern, den Bedürfnissen von Dementen mehr Beachtung zu schenken sowie häusliche Pflege durch verschiedene Helfende zu optimieren. Interdisziplinäres Handeln ist erforderlich, um diese Aufgaben professionell zu lösen. Damit sind vor allem der Bereich der Medizin und die Soziale Arbeit gemeint. (vgl. DGGG 2011: S. 12 f.). Darüber hinaus sind die finanziellen und rechtlichen Rahmenbedingungen darauf anzugleichen, z.B. eine Unterscheidung zwischen ambulant oder stationär zu unterlassen (vgl. ebd. S. 20). „Lokale Allianzen für Menschen mit Demenz“ – ein Programm des Bundesfamilienministeriums unterstützt auch in diesem Jahr die Verbesserung häuslicher Pflege Demenzbetroffener und ist zu einer dauerhafte Unterstützung heranwachsen (vgl. BMFSFJ 2014).

6 RECHTLICHE RAHMENBEDINGUNGEN

In erster Linie sind, wie für jeden Einzelnen die Grundrechte des Menschen stets zu achten. Da besonders benachteiligte Menschen - darunter zählen auch Menschen mit einer Demenzerkrankung - leicht zum Opfer der Gesellschaft werden, ist der erste Artikel des Grundgesetzes hervorzuheben: „Die Würde des Menschen ist unantastbar.“ (Art. 1, S.1 GG). Die deutsche Alzheimer Gesellschaft äußerte sich auf ethischer Ebene wie folgt:

„Das Maß allen Handelns muss die Lebensqualität von Menschen mit Demenz sein und nicht die ökonomischen Zwänge. Dies gilt nicht nur für alle in der Pflege und Betreuung von Demenzkranken Tätigen sondern auch für Kostenträger und die politisch Verantwortlichen. (DAIZG e.V. o.J.)

6.1 Rechtliche Barrieren

Hinsichtlich der körperlichen und geistigen Folgen, die Demenz verursacht, ergeben sich für den Betroffenen rechtliche Problemstellungen. Daher ist eine Diagnose der Krankheit im frühen Demenzstadium äußerst wichtig um eigenständig Entscheidungen zu treffen und somit weitestgehend selbstbestimmend über den weiteren Verlauf der Krankheit mit all ihren Facetten zu entscheiden. Eine Vorsorgevollmacht, dient dazu eine Person des Vertrauens zu bevollmächtigen, spätere Entscheidungen hinsichtlich seiner Person zu treffen und deckt – im Gegensatz zu einer rechtlichen Betreuung -- auch Entscheidungen nach dem Tod ab. Voraussetzung ist die Geschäftsfähigkeit des Betroffenen. Wichtig ist, dass die Vollmacht alle zu treffenden Entscheidungen umfasst, um einer rechtlichen Betreuung entgegen zu wirken. Dazu sollten alle Akteure im besten Falle mit einbezogen werden. Mit einer Generalvollmacht decken sich alle rechtsgeschäftlichen Angelegenheiten inklusive der Finanzen. Schwerwiegende Entscheidungen werden allerdings gerichtlich geklärt wie z.B. Vorkehrungen die die Freiheit des Betroffenen einschränken (vgl. Kastner& Löbach S. 174 f.). Ist man nicht mehr im vollen Umfang geschäftsfähig, kann der Betroffene dennoch eine Betreuungsverfügung wirksam werden lassen, die entscheidet wer die rechtliche Betreuung übernehmen soll und eventuell welche Einrichtung sich der Betroffene ausgewählt hat. Patientenverfügungen sind auch zu treffen, solange man noch geschäftsfähig ist. Sie entscheiden über medizinische Behandlung und Maßnahmen. Das erleichtert den Angehörigen unter anderem Entscheidungen über lebensverlängernde Maßnahmen zu fällen. Allerdings trifft diese nur auf die jeweils aktuelle Lebens- oder Behandlungssituation zu. Und muss daher regelmäßig erneuert werden. Liegen derartige Formulare nicht vor, wird im tatsächlichen Hilfefall ein gesetzlicher Betreuer festgelegt. (vgl. ebd. S. 176, Alzheimer Europe 1999: S. 87 f.).

Für Familien mit einem pflegebedürftigen Kind, ändert sich die Gesetzeslage mit Eintritt der Volljährigkeit, da dann die elterliche Sorge endet. Das heißt, dass auch Eltern ab diesem Zeitpunkt eine Bevollmächtigung benötigen, um für das Kind in vollem Umfang zu sorgen. Das setzt wiederum die Geschäftsfähigkeit des Betroffenen voraus, ansonsten bedarf es einer richterlichen Entscheidung. Finanziell gesehen, besteht die Möglichkeit, beim zuständigen Sozialamt Grundversicherung für einen Volljährigen zu beantragen, wenn dieser voll erwerbsgemindert ist. Besucht der junge Erwachsene eine Werkstatt für behinderte Menschen oder

eine Tagesförderstätte, besteht in jedem Falle Erwerbsminderung (vgl. Adolph 2013: S. 2 f.).

6.2. Sozialversicherungsrechtliche Rahmung

Zuständig für die Erbringung finanzieller und sachdienlicher Unterstützung Demenzkranker ist die soziale Kranken- und Pflegeversicherung (SGBV, SGBXI) sowie zum Teil die Sozialhilfe (SGB XII), letztere greift allerdings nur, wenn kein Vermögen oder Einkommen mehr vorhanden ist, Verwandte auf Unterhaltszahlungen geprüft sind und die Pflegeversicherung die Kosten nicht abdeckt (vgl. DAzG e.V. (d) 2013) . Für Kinder und Jugendliche gilt zusätzlich das SGB VIII. Da Demenzkranke früher oder später auf fremde Hilfe angewiesen sind, soll in diesem Kontext die Pflegeversicherung vordergründig stehen.

Die Leistungen der Pflegeversicherung gelten für Kinder und Erwachsene im Großen und Ganzen gleich und sind auf Antrag des Betroffenen oder deren Angehörigen zu stellen und abhängig vom Schweregrad der Pflegebedürftigkeit, der vom Medizinischen Dienst der Krankenversicherung geprüft wird (vgl. BMG 2013: S. 25). Laut Gesetz *„sind Personen [pflegebedürftig], die wegen einer körperlichen, geistigen oder seelischen Krankheit oder Behinderung für die gewöhnlichen und regelmäßig wiederkehrenden Verrichtungen im Ablauf des täglichen Lebens auf Dauer, voraussichtlich für mindestens sechs Monate, in erheblichem oder höherem Maße [...] der Hilfe bedürfen.“* (§14 Abs. 1 SGB XI, Änderung Y.P.). Da bei Demenzerkrankten vor allem im frühen Stadium der Aufwand im Bereich der Grundpflege nicht so hoch liegt, er sich jedoch in anderen Bereichen wie der hauswirtschaftlichen Versorgung umfangreich gestaltet, werden diese meist im Rahmen der Pflegeversicherung nicht berücksichtigt (vgl. Kastner & Löbach 2007: S. 180). Leistungsberechtigt ist außerdem der, wer seit zehn Jahren mindestens zwei volle Jahre beitragspflichtig oder familienversichert war (vgl. BMG 2013: S. 27). Der § 15 des SGB XI definiert die Stufen des Pflegeaufwands und nimmt eine begriffliche Differenzierung in *erheblich Pflegebedürftige, Schwerpflegebedürftige und Schwerstpflegebedürftige* (vgl. § 15 Abs. 1 SGB XI) vor. Die Leistungen sind abhängig vom Zeitaufwand und der zu verrichtenden Arbeit (vgl. § 15 Abs. 1, 3 SGB XI). Für die Pflege von Kindern ist der Unterschied des Betreuungsaufwands zu einem gesunden Kind maßgeblich (vgl. § 15 Abs. 2 SGB XI). Häufig treten Probleme bei der Bewilligung und Festlegung des Schweregrads auf, da unter anderem Demenz ein recht individuell, unterschiedlich auftretendes Krankheitsbild ist und alte Menschen dazu neigen, aus Scham

möglichst selbstständig und unabhängig zu wirken. Wie aus der Pflegeversicherung hervorgeht, berücksichtigt sie zudem vordergründig, den körperlichen Bedarf an Pflege (vgl. § 14 Abs. 4 SGB XI). Bei der häuslichen Pflege stehen den Betroffenen Leistungen in Form von Pflegegeld oder Sachleistungen zu. Um den individuellen Unterschieden gerecht zu werden, ist eine Kombination aus beiden möglich. Sachleistungen sind vielseitig, deren Bewilligung ist jedoch ebenfalls abhängig von der Schwere der Demenz (vgl. BMG 2013 S. 41 f.). Nur 23 Prozent von insgesamt 69 Prozent aller Pflegenden Angehörigen nehmen Pflegedienste in Anspruch (vgl. BMG 2013: S. 36). Ein Grund für die zahlenmäßig niedrige Inanspruchnahme ambulanter Dienste, könnte damit zusammenhängen, dass sobald ein Dienst in Anspruch genommen wird, das Pflegegeld mit Sachleistungen verrechnet wird (vgl. § 38 SGB XI) und schließlich den Betroffenen zum Nachteil wird. Bei häuslicher Pflege stehen den Betroffenen und Angehörigen Sachleistungen in Form von ambulanten Pflegediensten, Einzelpflegekräften, Verhinderungspflege, alternativen Wohnformen, Pflegehilfsmittel (sobald die Krankenkasse nicht zuständig ist) sowie finanzielle Förderung bei häuslichen Veränderungen aufgrund der Pflege und ein Zusammenschluss von Leistungen mit anderen Anspruchsberechtigten, zur Verfügung. Mittels angebotener Beratungsstellen und Pflegekursen soll die häusliche Pflege zusätzlich gefördert werden sowie der Informationsaustausch Pflegenden untereinander (vgl. BMG 2013: S. 41 ff., 74 f.). Berufstätige Angehörige finden in der sogenannten Pflegezeit Unterstützung. Das bedeutet, dass sie werden unbezahlt bis zu sechs Monate vom Arbeitgeber freigestellt werden. Hinzukommen soziale Absicherung, bis zu zehn Tage Freistellung bei akuter Pflege oder der Familienpflegezeit. Letzteres bedeutet, dass die Arbeitszeit auf 15 Stunden pro Woche reduziert wird auf einen Zeitraum von maximal zwei Jahren (vgl. BMG 2013: S. 76 ff.).

Durch die Pflegereform 2008 und das Pflege-Neuausrichtungs-Gesetz (PGN), welches vom Gesetzgeber 2013 eingeführt wurde, soll die Situation der Pflegenden und Betroffenen, speziell bei Demenzerkrankungen, verbessert werden. Eine Erweiterung der Gesetzeslage, stellt das Pflegegeld dar, das trotz Inanspruchnahme von Kurzzeit- und Verhinderungspflege bis zu vier Wochen hälftig weitergezahlt wird. Kurz- und Verhinderungspflege werden dabei voll finanziert. Angehörigen soll so die Möglichkeit gewährt werden, Vorsorge- und Rehabilitationsmaßnahmen in Anspruch zu nehmen. Für Kinder und junge Erwachsene (bis zum 25. Lebensjahr) wurde diese Regelung dahingehend verbessert, dass diese künftig auch Kurzzeitpflege in Einrichtungen der Behinderten- und Jugendhilfe

erhalten. Zuvor betraf diese Regelung fast ausschließlich stationäre Einrichtungen der Altenpflege. Außerdem fördert das PGN die Struktur der Selbsthilfegruppen um weitere Entlastungen für Angehörige zu ermöglichen (vgl. BMG 2014). Darüber hinaus wurden die drei bestehenden Pflegestufen mit der sogenannten Pflegestufe 0, auf vier erweitert. Personen mit erheblichen Einschränkungen, die laut Gesetz keiner Pflegestufe zugeordnet werden, finden dank dieser Änderung Berücksichtigung. Des Weiteren wird durch den zusätzlich eingeführten Betreuungsbetrag, der Pflegeaufwand bei Demenzerkrankten beachtet, auch wenn zuvor noch keine Pflegestufe beantragt wurde. Dazu werden Zusatzleistungen in Form von Sachleistungen und zweckgebundenem Pflegegeld erbracht (vgl. BMG 2013: S. 60). Bei stationären Pflegeeinrichtungen wurde die Betreuung dementieller Patienten dahingehend verbessert, dass zusätzliches Pflegepersonal bezahlt wird (vgl. ebd. S. 62). Insgesamt betrachtet, sollen ein umfassenderer Versicherungsschutz der Pflegenden, Beratungsangebote optimiert und mehr Förderung alternativer Wohnformen durchgesetzt werden. Das Zusammenlegen von Leistungen als sogenanntes „*Poolen*“ wird in Verbindung mit der Zunahme ambulanter Wohngemeinschaften immer häufiger in Anspruch genommen (vgl. BMG 2012).

7 FAZIT IM HINBLICK AUF SOZIALE ARBEIT

Das Ziel der vorliegenden Bachelorarbeit war es, das für die Soziale Arbeit notwendige Fachwissen über die Krankheitsbilder der Alzheimer-Krankheit und besonders das der Neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen - eine der über 50 Formen von Kinderdemenz - aufzuklären und zu verdeutlichen, inwieweit Gemeinsamkeiten zwischen ihnen existieren und ob diese eventuell hilfreiche Informationen für deren Behandlung und Betreuung darstellen. Deutlich dabei wurde, dass Demenz keineswegs eine lediglich im Alter aufkommende Erscheinung ist, sondern diese keine Altersgruppe auslöst. Wie kaum eine andere Krankheit stellt Demenz bei Kindern und Jugendlichen als auch bei Erwachsenen und alten Menschen das gesamte Gesundheitssystem sowie alle Einrichtungen rund um das Thema Betreuung, Behandlung sowie Pflege und nicht zuletzt die Familie der Betroffenen und diese selbst vor große Herausforderungen. Handlungsfelder der Sozialen Arbeit hinsichtlich Demenzkranker sind Einrichtungen der offenen, teil- und stationären Altenhilfe. Ihr Ziel liegt im Erschließen von Ressourcen sowie der Förderung der vorhandenen Fähigkeiten. Die Aufgabe besteht zudem in der Integration und Teilhabe am gesellschaftlichen Leben und der Verhinderung von Einsamkeit aufgrund von Demenz. Auch ist es das Ziel der Sozialen Arbeit Orga-

nisationen der Pflege zu verbessern (vgl. Grond 2009: S. 287) In Anbetracht der aufgeführten Ergebnisse besteht die Aufgabe unserer Profession darin die Versorgung dementiell Erkrankter auf alle Bereiche zu erweitern, sodass auch junge betroffene Hilfe und Unterstützung finden. Die Vielseitigkeit des Demenzsyndroms verlangt das Zusammenarbeiten und –wirken verschiedenster Professionen, sodass ein gutes Netzwerk geschaffen werden muss, um professionelle Multidisziplinarität zu garantieren. Daher ist die medizinische Sicht ist für jegliche tangierende Berufsgruppe von großer Relevanz - selbstverständlich auch für die Profession der Sozialen Arbeit. Aufgrund des thematischen Umfangs dieser Arbeit konnte bei weitem nicht auf alle Aspekte eingegangen werden, dennoch wurde dank der aufgeführten Erkenntnisse deutlich, dass Demenz nicht nur für den Betroffenen selbst, sondern vor allem auch für die Angehörigen Auswirkungen hat. Daher müssen diese unbedingt im Hilfeplan mit einbezogen werden. Dabei sind auch die gesunden Geschwister kranker Kinder nicht zu vergessen. Dank den betroffenen Familien erlangen Krankheiten wie NCL an die gesundheitspolitisch Bedeutung. Durch gezielte Öffentlichkeitsarbeit muss verhindert werden, dass Krankheiten aufgrund ihrer Seltenheit marginalisiert werden.

8 LITERATURVERZEICHNIS

Buchquellen

Achilles, Ilse (1997): „...um mich kümmert sich keiner“ Die Situation der Geschwister behinderter Kinder. 2. Auflage. München: Piper Verlag GmbH.

Alzheimer Europe (2005): Handbuch der Betreuung und Pflege von Alzheimer-Patienten. 2. Auflage. Stuttgart: Georg Thieme Verlag KG.

Baakman, Bernhard H. (2008): JNL aus seelsorgerlicher Sicht. In: Im Spiel bleiben. Kinder und Jugendliche mit juveniler NCL. S. 92. Doorn: Bartimeus.

Backes, Getrud M.; Clemens, Wolfgang (2013): Lebensphase Alter. Eine Einführung in die sozialwissenschaftliche Altersforschung. 4. Auflage. Weinheim und Basel: Beltz Juventa.

Buijssen, Huub (2008): Demenz und Alzheimer verstehen. Erleben – Hilfe - Pflege: ein praktischer Ratgeber. Weinheim und Basel. Beltz.

Feil, Naomi (2010): Validation in Anwendung und Beispielen. Der Umgang mit verwirrten alten Menschen. 6. Auflage. Ernst Reinhardt GmbH und Co KG, München.

Feil, Naomi; de Klerk-Rubin, Vicki (2010): Validation. Ein Weg zum Verständnis verwirrter alter Menschen. 9. Auflage. München: Ernst Reinhardt GmbH & Co KG.

Gaul, Heidemarie (2001): Wege ebnen – Übergänge erleichtern. Die Organisation schulinterner Übergänge von an NCL-erkrankten Kindern und Jugendlichen an der Blinden- und Sehbehindertenschule in Hamburg. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S.122-127. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Gombault, Editha (2001): Leben mit juveniler neuronaler Ceroidlipofuszinose – Ein Netzwerk zur Förderung und Unterstützung an juveniler NCL erkrankter Kinder und Jugendlicher entsteht. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S.57-68. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Gombault, Editha (2001): Juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose – Eine pädagogische Herausforderung. Pädagogische Förderung und Unterstützung an juveniler NCL erkrankter Kinder und Jugendlicher. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S.69-92. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Grond, Erich (1998): Pflege Demenzkranker. Hagen: Brigitte Kunz Verlag.

Grond, Erich (2009): Die Pflege verwirrter und dementer alter Menschen. Demenzkranke und ihre Helfer im menschlichen Miteinander. 10. Auflage. Freiburg im Breisgau: Lambertus.

Günther, Verena; Kryspin-Exner, Ilse (1997): Förderung der Selbstständigkeit im Alter: Information, Beratung, Schulung und Unterstützung von Angehörigen und Pflegepersonal. In: Weber, Germain; Weis, Serge (Hg.): Handbuch Morbus Alzheimer. Neurobiologie, Diagnose, Therapie. S. 1253-1292. Weinheim: Psychologie Verlags Union.

Gunzelmann, Thomas; Schumacher Jörg (1997): Psychologische Betreuungs- und Behandlungskonzepte für Demenzkranke. In: Weber, Germain; Weis, Serge (Hg.): Handbuch Morbus Alzheimer. Neurobiologie, Diagnose, Therapie. S. 1147-1172. Weinheim: Psychologie Verlags Union.

Haberthür, Nora (2005): Kinder im Schatten. Geschwister behinderter Kinder. Oberhofen am Thunersee: Zytglogge.

Heim, Peter (2001): Die Eröffnung der Diagnose „Neuronale Ceroidlipofuszinose“ (NCL). In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S. 43-48. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Herrmann, Uwe (2001): „Mein eigenes Haus“ Kunstpsychotherapie für Kinder und Jugendliche mit NCL. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S. 174-199. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Höpflinger, François; Hugentobler, Valerie (2005): Familiäre, ambulante und stationäre Pflege im Alter. Perspektiven für die Schweiz. Bern: Hans Huber.

Hofman, Irene L. (1990): The BATTEN-SPIELMEYER-VOGT disease. Doorn: Bartimeéushage.

Kallenbach, Kurt (1998): Einleitung. In: Kallenbach, Kurt (Hg.): Kinder mit besonderen Bedürfnissen. S.13-16. Berlin: Edition Marhold im Wissenschaftsverlag Volker Spiess GmbH.

Kasten, Hartmut (2009): 4-6 Jahre. Entwicklungspsychologische Grundlagen. 2. Auflage. Berlin, Düsseldorf: Cornelsen Verlag Scriptor GmbH & Co. KG.

Kastner, Ulrich; Löbach, Rita (2007): Handbuch Demenz. 1. Auflage. München: Urban und Fischer.

Klessmann, Edda (1992): Wenn Eltern Kinder werden und doch die Eltern bleiben. Die Doppelbotschaft der Altersdemenz. 2. Auflage. Bern: Verlag Hans Huber.

Kohlschütter, Alfried (2001): Juvenile neuronale Ceroidlipofuszinose (juvenile NCL): medizinische Gesichtspunkte. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S. 29-41. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Kurz, Alexander (1999): Alzheimer-Selbsthilfe-Initiativen. In: Weber, Germain; Weis, Serge (Hg.): Handbuch Morbus Alzheimer. Neurobiologie, Diagnose, Therapie. S. 1305-1309. Weinheim: Psychologie Verlags Union.

Müller, Margret; Seidl, Norbert (2003): Lebenswelt für demenzkranke Menschen. Modellprojekt heimverbundene Hausgemeinschaft Wetter. Frankfurt am Main: Fachhochschulverlag.

Neder-von der Golz, Anna (2001): Jugendliche mit begrenzter Lebenserwartung. Erziehungswirklichkeit und Schulalltag zwischen Diagnose und Tod. Bad Heilbrunn/ OBB.: Verlag Julius Klinkhardt.

Niezen-de Boer, Riet (2008): NCL-Krankheiten: Eine Einführung. In: Im Spiel bleiben. Kinder und Jugendliche mit juveniler NCL. S. 12-22. Doorn: Bartimeus.

Niezen-de Boer, Riet (2008): JNCL aus medizinischer Sicht. In: Im Spiel bleiben. Kinder und Jugendliche mit juveniler NCL. S. 24-56. Doorn: Bartimeus.

Rheinländer, Maria (2001): Ein Stück Weg gemeinsam gehen. Erfahrungen aus der Arbeit mit Familien NCL-Erkrankter. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S. 138-166. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Schlegel, Hartmut (2001): Ein pädagogisches Buch über NCL: einleitende Gedanken. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S. 7-16. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Schmidtke, Klaus; Brandt, Th.; Hohlfeld, R.; Noth, J.; Reichmann, H. (Hg.) (2006): Demenzen. Untersuchung und Behandlung in der Facharztpraxis und Gedächtnissprechstunde. Stuttgart: W. Kohlhammer.

Scholz-Braun, Annette (1999): Behinderte Kinder und ihre Eltern in der häuslichen Pflege. Eine Untersuchung über existentiell belastende und fördernde Faktoren. Stuttgart: Kohlhammer GmbH.

Schroijen, Harry (2001): Die Betreuung der von der NCL-(Batten-Spielmeyer-Vogt)-Krankheit betroffenen Kinder und Jugendlichen im Verband der Stiftung „Bartiméus“ in den Niederlanden. In: Schlegel, Hartmut (Hg.): NCL. Zur Lebenssituation von blinden Kindern und Heranwachsenden mit einer unheilbaren Abbauerkrankung. Beiträge aus Pädagogik, Therapie und Medizin. S. 128-137. Hannover: Landesbildungszentrum für Blinde.

Schwarzenberg, Eileen (2013): Pädagogische Begleitung lebensverkürzend erkrankter Kinder und Jugendlicher und ihrer Geschwister in stationären Kinder- und Jugendhospizen. Band 34. Hamburg: Verlag Dr. Kovac GmbH.

SGB XI – Soziale Pflegeversicherung. In: **Stascheit, U. (2010):** Gesetze für Sozialberufe. Die Gesetzessammlung für Studium und Praxis. §§ 14, 15, 38. 18. Auflage. Frankfurt am Main: Fachhochschulverlag

Wagner, Jan (1998): Kinder mit Juveniler Neuroner Ceroid-Lipofuszinose (JNCL). In: Kallenbach, Kurt: Kinder mit besonderen Bedürfnissen. S. 17-33. Berlin: Edition Marhold im Wissenschaftsverlag Volker Spiess GmbH.

Internetquellen

Adolph, Danah (2013): Fallstricke beim Übergang vom Jugendlichen zum Erwachsenen: Was ändert sich mit der Volljährigkeit von Kindern mit Behinderung? In: NCL Deutschland e.V. S. 1-4.

http://www.ncl-deutschland.de/uploads/media/Fallstricke_Volljaehrigkeit_-_Danah_Adolph_-_MuetterWE_2013.pdf (verfügbar am 18.12.2013)

Alzheimer Forschung. Initiative e.V. (a) (2012): Die Alzheimer-Krankheit.

<http://www.alzheimer-forschung.de/alzheimer-krankheit/index.htm> (verfügbar am 03.11.2013).

Alzheimer Forschung. Initiative e.V. (b) (2012): Symptome und Verlauf der Alzheimer-Krankheit. <http://www.alzheimer-forschung.de/alzheimer-krankheit/symptome.htm> (verfügbar am 30.11.2013)

Alzheimer Forschung. Initiative e.V. (c) (2012): Diagnose der Alzheimer-Krankheit. <http://www.alzheimer-forschung.de/alzheimer-krankheit/diagnose.htm> (verfügbar am: 05.12.2013).

Alzheimer Forschung. Initiative e.V. (2013): Über die Alzheimer Forschung Initiative. <http://www.alzheimer-forschung.de/ueber/index.htm> (verfügbar am 09.12.2013)

Alzheimer Forschung. Initiative e.V. (2013): Risikofaktoren der Alzheimer-Krankheit. <http://www.alzheimer-forschung.de/alzheimer-krankheit/risikofaktoren.htm> (verfügbar am 02.12.2013).

AWMF (2007): Diagnostisches Vorgehen bei Verdacht auf neurodegenerative oder neurometabolische Krankheit. AWMF-Leitlinien-Register. Nr. 022/018. S. 1 f. http://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/022-018_S1_Diagnostisches_Vorgehen_bei_Verdacht_auf_neurodegenerative_oder_neurometabolische_Krankheit_02-2007_02-2012.pdf (verfügbar am 07.11.2013)

Besuch im Anderland e.V. (2009): Projektziel.

<http://www.besuchimanderland.de/ziele-nutzen.html> (verfügbar am 22.12.2013).

BDSRA (2013): What are the forms of NCL/Batten disease?

<http://www.bdsra.org/what-is-batten-disease/about-batten-disease/> (verfügbar am 20.12.2013)

Birschel, Annette; Jimenez, Fanny (2013): Das Dorf, in dem alle Bewohner demenzkrank sind. In: Die Welt.
<http://www.welt.de/gesundheit/article122816427/Das-Dorf-in-dem-alle-Bewohner-demenzkrank-sind.html> (verfügbar am 21.12.2013).

BMBF (a) (2013): Ministerium. Bekanntmachungen.
<http://www.bmbf.de/foerderungen/20966.php> (verfügbar am 17.12.2013).

BMBF (b) (2013): Seltene Erkrankungen. <http://www.gesundheitsforschung-bmbf.de/de/seltene-erkrankungen.php> (verfügbar am 17.12.2013).

BMFSFJ (a) (2013): Ältere Menschen. Demenz: Lebensqualität verbessern und Pflegende unterstützen. <http://www.bmfsfj.de/BMFSFJ/aeltere-menschen,did=126696.html> (verfügbar am 09.12.2013).

BMFSFJ (b) (2013): Gesellschaft und Demenz. <http://www.wegweiser-demenz.de/gesellschaft-und-demenz.html> (verfügbar am 30.11.2013).

BMFSFJ (2014): Lokale Allianzen für Menschen mit Demenz: neue Förderwelle gestartet. <http://www.bmfsfj.de/BMFSFJ/aeltere-menschen,did=203906.html> (verfügbar am 27.01.2014).

BMG (2012): Neuregelungen im Jahr 2013 im Bereich Gesundheit und Pflege.
<http://www.bmg.bund.de/ministerium/presse/pressemitteilungen/2012-04/neuregelungen-im-jahr-2013.html> (verfügbar am 21.01.2014)

BMG (a) (2013): Zukunftswerkstatt Demenz.
<http://www.bmg.bund.de/pflege/demenz/zukunftswerkstatt-demenz.html> (verfügbar am 01.12.2013).

BMG (b) (2013): Ratgeber zur Pflege. Alles, was Sie zur Pflege wissen müssen. S.2-117.
http://www.bmg.bund.de/fileadmin/dateien/Publikationen/Pflege/Broschueren/RatgeberPflege_A5_screen_Juni2013.pdf (verfügbar am 02.12.2013).

BMG (2014): Kurzzeitpflege.
<http://www.bmg.bund.de/glossarbegriffe/k/kurzzeitpflege.html> (verfügbar am 21.01.2014).

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. (o.J.): Ethische Fragestellungen.
<http://www.deutsche-alzheimer.de/angehoerige/ethische-fragestellungen.html>
(verfügbar am 06.12.2013).

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. (a) (2013): Über uns. <http://www.deutsche-alzheimer.de/unser-service.html> (verfügbar 18.12.2013)

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. (b) (2013): Der Verein. Die deutsche Alzheimer Gesellschaft stellt sich vor. <http://www.deutsche-alzheimer.de/ueber-uns/der-verein.html> (verfügbar am 18.12.2013)

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. (c) (2013): Finanzierung.
<http://www.deutsche-alzheimer.de/ueber-uns/finanzierung.html> (verfügbar am 18.12.2013)

Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. (d) (2013): Rechtliche und finanzielle Hilfen. <http://www.deutsche-alzheimer.de/angehoerige/rechtliche-und-finanzielle-hilfen.html> (verfügbar am 20.12.2013).

DGN (2009): S-3 Leitlinie "Demenzen" (Langversion). S. 1-88.
http://www.dgn.org/images/stories/dgn/leitlinien/II_demenz/II-demenz-lang-170210.pdf (verfügbar am 02.12.2013).

DGGG (2011): Positionspapier. Teilhabe und Pflege alter Menschen - Professionalität im Wandel. Sektion IV - Soziale Gerontologie und Altenarbeit der DGGG. S. 1-20. http://www.dggg-online.de/aktuelles/pdf/201112_DGGG_Positionspapier_Druckversion.pdf (verfügbar am 03.12.2013).

DGPPN (2013): Presseinformation Nr. 31. G8-Gipfel in London richtet Fokus auf die weltweiten Herausforderungen durch Demenz.
http://www.dgppn.de/fileadmin/user_upload/_medien/download/pdf/pressemitteilungen/2013/DGPPN-Pressemitteilung_Demenz-Gipfel.pdf. (verfügbar am 01.12.2013)

DZNE (2010): Seltene neurodegenerative Erkrankungen: Auch Kinder und Jugendliche bekommen neurodegenerative Erkrankungen.
<http://www.dzne.de/wissenschaft-gesellschaft/veranstaltungen/veranstaltungsansicht/news/seltene-neurodegenerative-erkrankungen-auch-kinder-und-jugendliche-bekommen-neurodegenerative-erkr.html> (verfügbar am 01.12.2013).

Goebel, Hans-Hilmar; Kohlschütter, Alfried; Lukacs, Zoltan; Schulz, Angela (2005): Die Neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen. Demenzerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen. In: Deutsches Ärzteblatt. Heft 5. (2005). S. 284-286 http://www.ncl-deutschland.de/uploads/media/Deutsches_Aerzteblatt_Feb2005-NCL.pdf (verfügbar am 04.12.2013).

Groth, Claudia (2007): Kinder in der Pflegeversicherung. In: Kinder Pflege Netzwerk. S. 25 <http://www.slideshare.net/KiPfNetz/kinder-in-der-pflegeversicherung-was-jugendmter-wissen-sollten-13564253> (verfügbar am 20.01.2014).

Hirnliga e.V. (o.J): Deutschlands Alzheimer Forscher. Die Hirnliga e.V. <http://www.hirnliga.de/> (verfügbar am 18.12.2013).

Innovationskreis Demenz (2010): Sich selbst sein dürfen. Dorf für Alzheimer Patienten in den Niederlanden.

<http://www.innovationskreisdemenz.de/Duits/Nieuws/Dorf-f%C3%BCr-Alzheimerpatienten-in-den-Niederlanden.aspx> (verfügbar am 21.12.2013).

ICD Code (a) (2013): F00-F09. Organische, einschließlich symptomatischer psychischer Störungen: <http://www.icd-code.de/icd/code/F00-F09.html> (verfügbar am 29.11.2013).

ICD Code (b) (2013): G30-G32 Sonstige degenerative Krankheiten des Nervensystems. <http://www.icd-code.de/icd/code/G30-G32.html> (verfügbar am 29.11.2013).

ICD Code (c) (2013): F00. Demenz bei Alzheimer-Krankheit (G30.). http://www.icd-code.de/icd/code/F00.-*.html (verfügbar am 29.11.2013).

ICD Code (c) (2013): F00.0, G30.0. Demenz bei Alzheimer-Krankheit, mit frühem Beginn (Typ 2). http://www.icd-code.de/icd/code/F00.-*.html (verfügbar am 29.11..2013).

ICD Code (c) (2013): F00.2. G30.8. Demenz bei Alzheimer-Krankheit, atypische oder gemischte Form (G30.8) http://www.icd-code.de/icd/code/F00.-*.html (verfügbar am 29.11.2013).

ICD Code (c) (2013): F00.1. G30.1. Demenz bei Alzheimer-Krankheit, mit spätem Beginn (Typ 1) (G30.1) http://www.icd-code.de/icd/code/F00.-*.html (verfügbar am 29.11.2013)

ICD Code (d) (2013): F02. Demenz bei anderenorts klassifizierten Krankheiten. http://www.icd-code.de/icd/code/F02.-*.html. (verfügbar am 29.11.2013).

ICD Code (d) (2013): F02.8 E.75. Demenz bei anderenorts klassifizierten Krankheiten. http://www.icd-code.de/icd/code/F02.-*.html. (verfügbar am 29.11.2013)

ICD Code (e) (2013): E75. Störungen des Sphingolipidstoffwechsels und sonstige Störungen der Lipidspeicherung. <http://www.icd-code.de/icd/code/E75.-.html> (verfügbar am 29.11.2013).

ICD Code (e) (2013): E75.4. Neuronale Zeroidlipofuszinose. <http://www.icd-code.de/icd/code/E75.-.html> (verfügbar am 29.11.2013).

Innovationskreis Demenz (2009): So selbstständig wie möglich. <http://www.innovationskreisdemenz.de/Duits/Artikel/Nachts-rasieren-Kein-Problem%E2%80%9C--Bewegungsfreiheit-im-Bethesda---Altenheim.aspx>. (verfügbar am 21.12.2013).

IDA (o.J.): Projekt IDA. <http://www.projekt-ida.de/ergebnisse.html> (verfügbar am 20.12.2013).

KDA (2013): Vision und Ziele. <http://www.kda.de/bedarfsgerechte-wohnangebote-ausbauen.html> (verfügbar am 23.12.2013).

Kinderpflegenetzwerk (o.J.): Kind und Familie. <http://www.kinderpflegenetzwerk.de/die-pflege-des-eigenen-kindes-wird-als-selbstverstaendlichkeit-betrachtet/> (verfügbar am 03.12.2013).

Kirchstein (o.J.): Validation bei Demenzerkrankten. In: Alzheimer Gesellschaft Kreis Euskirchen e.V. S. 10-12. [//www.alzheimer-euskirchen.de/bilder/MedienDB/file/PowerPoint-Vortrag%20Validation%20f%C3%BCr%20den%20Stick.pdf](http://www.alzheimer-euskirchen.de/bilder/MedienDB/file/PowerPoint-Vortrag%20Validation%20f%C3%BCr%20den%20Stick.pdf). (verfügbar am 11.12.2013).

KNDD (2012): Das KNDD. Über das KNDD. Degenerative Demenzen. <http://www.knd-demenzen.de/das-kndd/ueber-das-kndd.html> (verfügbar am 19.12.2013).

Kohlschütter, Alfried (2004): Neuronal Ceroid Lipofuszinosen. Orphanet Encyclopedia. S.4. <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-CLN.pdf> (verfügbar am 02.11.2013).

Kohlschütter, Alfried; Rütger, Klaus (2013): Jugendliche mit progressiver Retinopathie könnten NCL haben! Zur Vermeidung von Fehldiagnosen. S. 1-2. <http://www.ncl-stiftung.de/media/public/db/media/1/2013/07/52/2013-06-27augenaerztemerkblatt.pdf> (verfügbar am 10.12.2013).

Kohlschütter, Alfried; Schulz, Angela (o.J.): NCL – Was ist das? NCL - Neuronale Ceroid Lipofuszinose. <http://www.ncl-deutschland.de/nclwas.html> (verfügbar am 07.12.2013).

Kurz, Alexander (2013): Das wichtigste über Alzheimer-Krankheit und andere Demenzformen. Ein kompakter Ratgeber. 23. Auflage. Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V., Berlin. S. 5-44. In: Deutsche Alzheimer Gesellschaft e.V. http://www.deutschealzheimer.de/fileadmin/alz/broschueren/das_wichtigste_ueber_alzheimer_und_demenzen.pdf. (verfügbar am 30.11.2013).

Münch-Pauli, Markus (2013): Das Demenz nur Ältere trifft, ist ein Irrtum. In: Die Welt. Axel Springer. S. 1. <http://www.welt.de/gesundheit/article122812287/Dass-Demenz-nur-Aeltere-trifft-ist-ein-Irrtum.html> (verfügbar am 06.12.2013).

Müller-Jung 2008: Eine gefräßige Leere im Kopf. In: Frankfurter Allgemeine. Wissen. S.1-2. <http://www.faz.net/aktuell/wissen/medizin/ncl-demenz-bei-kindern-eine-gefraessige-leere-im-kopf-1712526.html>. (verfügbar am 03.12.2013).

National Contest for Life_NCL (o.J.): NCL-Stiftung. <http://www.ncl-stiftung.de/main/pages/index/p/7> (verfügbar am 05.12.2013).

Schulz, Angela (2012): Bericht vom 13. Internationalen NCL-Kongress 28.-31.3.2012, Royal Holloway College, London, Grossbritannien. S. 2. http://www.ncl-deutschland.de/uploads/media/NCL2012_Kongress.pdf (verfügbar am 04.12.2013).

Stehr, Frank (2009): Haben Sie auch schon mal eine Neuronale Ceroid-Lipofuszinose „übersehen“? NCL-Stiftung. Orthoptik – Pleoptik 32. S. 2.

http://www.nclstiftung.de/media/public/db/media/1/2013/07/52/2009_artikel_in_ort_hoptik_pleoptik_nclstiftung.pdf (verfügbar am 10.12.2013).

Universität Witten/Herdecke (2013): Versorgung von Menschen mit Demenz. <http://www.uni-wh.de/gesundheits/multiprofessioneller-master-of-arts-demenz/> (verfügbar am 29.11.2013).

Ratgeber / Zeitschriften

Alzheimer Forschung Initiative e. V. (2013): Wir sind für euch da. In: Wir sind für euch da. Für pflegebedürftige Angehörige sorgen. 2. Auflage. Alzheimer Forschung e. V., Düsseldorf. S. 5-15

Gombault, Editha (2001): Ich hab´ so eine Krankheit, die macht in meinem Kopf was kaputt. Kinder und Jugendliche mit Neuronaler Ceroidlipofuszinose. In: Blind, sehbehindert: Zeitschrift für das Sehbehinderten-Bildungswesen im deutschsprachigen Raum (Deutschland, Österreich, Schweiz und weiteren Ländern). Band 121, Heft 1, S. 4-8.

Kohlschütter, Alfried; Schulz Angela (2007): Die neuronalen Ceroidlipofuszinosen. In: Kinder- und Jugendarzt: Zeitschrift des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte. Jahrgang 38, Heft 9, S. 555-560.

Kohlschütter, Alfried; Schulz, Angela (2007): Die NCL Erkrankung. In: NCL Gruppe Deutschland e.V. Allgemeine Informationen. Jahrgang 2007, Heft 8, S. 9-16.

Ramm-Fischer, Angelika; Sauerbrey Günther (2013): Neues aus der Demenzforschung. In: Füsgen, Ingo; Korhuber, Johannes (Hg.): Neues aus der Demenzforschung: Zukunftsforum Demenz. Band 3. S. 1-2.

Wiltfang, Jens (2003): Labor-Diagnostik. Welche Möglichkeiten gibt es für die Frühdiagnose? In: Füsgen, Ingo; Korhuber, Johannes (Hg.): Neues aus der Demenzforschung: Zukunftsforum Demenz. Band 3. S. 28.

SELBSTSTÄENDIGKEITSERKLÄRUNG

Ich erkläre, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und nur unter Verwendung der angegebenen Literatur und Hilfsmittel angefertigt habe.

Chemnitz, den 01.02.2013

Yvonne Pfüller